

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 539

**LES COARCTATIONS
DE L'AORTE ABDOMINALE**
(Sténoses dysgénétiques et idiopathiques)

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 21 Novembre 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Louis GAYET

Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 4 Juin 1950

à LYON 4° (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 539

**LES COARCTATIONS
DE L'AORTE ABDOMINALE
(Sténoses dysgénétiques et idiopathiques)**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 21 Novembre 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Louis GAYET

Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 4 Juin 1950

à LYON 4° (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDICINE -
M. E. R. GRANGE-BLANCHE

ANALYSE - 10 222

LES COARCTATIONS
DE L'ARTÈRE ABDOMINALE
(Syndromes dysphagiques et iliopectériques)



THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 21 Novembre 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Louis GAYET

né le 4 Juin 1950

à LYON 4 (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I

Président de l'Université : Monsieur le Professeur D. GERMAIN
Premier Vice-Président : Monsieur le Professeur E. ELBAZ
Deuxième Vice-Président : Monsieur B. ROUSSET
Troisième Vice-Président : Monsieur R. LOPEZ
Secrétaire Général : Monsieur J. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE - GRANGE-BLANCHE - Directeur : Monsieur le Docteur B. SALLE (MCA)
ALEXIS-CARREL Directeur Monsieur le Professeur R. MORNEX
SUD-OUEST Directeur Monsieur le Professeur J. NORMAND
LYON-NORD Directeur Monsieur le Docteur J.P. NEIDHARDT
Directeur
Honoraire : Monsieur le Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE - Directeur : Monsieur le Docteur J.P. REVILLARD (MCA)

TECHNIQUES DE READAPTATION - Directeur : Monsieur le Docteur A. MORGON (MCA)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES - Directeur : Monsieur le Professeur BIZOLLON

SCIENCES ODONTOLOGIQUES - Directeur:: Monsieur le Docteur R. VINCENT

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE :

Président du conseil d'UER : Monsieur le Professeur R. GUILLET

Directeur : Monsieur A. MILLON

MATHEMATIQUES - Directeur : Monsieur le Professeur E. COMBET

PHYSIQUE - Directeur : Monsieur le Professeur J. DELMAU

CHIMIE ET BIOCHIMIE - Directeur : Monsieur le Professeur J. HUET

SCIENCES DE LA NATURE - Directeur : Monsieur le Professeur R. GINET

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES - Directeur : Mademoiselle le Professeur J.F. WORBE

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 1 - Directeur : Mr le professeur B. POUVET

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 2 - Directeur : M.J. GALLET (Directeur
ENSAM)

OBSERVATOIRE - Directeur : Monsieur MONNET (Astronome Adjoint)

PHYSIQUE NUCLEAIRE - Directeur : Monsieur le Professeur GUSAKOW

MECANIQUE - Directeur : Mademoiselle le Professeur G. COMTE-BELLOT.

Nous dédions tout particulièrement ce travail

A Monsieur le Professeur André PERRIN

qui nous l'a inspiré.

Son décès brutal nous a privé de l'honneur et du plaisir que nous aurions eu à le terminer sous sa direction.

Nous espérons y avoir apporté ce qu'il aurait aimé y trouver.

Examinateurs de la thèse :

Président : Monsieur le Professeur P. FINEY

Membres : Monsieur le Professeur R. FROMENT

Monsieur le Professeur Agrégé E. LOTTE

Monsieur le Professeur Agrégé Ya. KORNILOFF

Examineurs de la thèse :

Président : Monsieur le Professeur F. PINET

Assesseurs : Monsieur le Professeur R. FROMENT
Monsieur le Professeur Agrégé R. LOIRE
Monsieur le Professeur Agrégé Ph. MIKAELOFF

A RICHARD

A MES PARENTS

A GERARD ET SOLANGE,
MARINA ET STEPHANIE

A MES AMIS

A nos juges

Monsieur le Professeur Roger FROMENT.

Sa présence dans ce jury est pour nous
un grand honneur.
Nous savons l'intérêt qu'il porte à ce
sujet et espérons ne pas le décevoir.

Monsieur le Professeur Agrégé Robert LOIRE

Anatomo pathologiste autant que clinicien,
il est à même de juger ce travail.
Nous sommes heureux de le compter parmi
nos juges.

Monsieur le Professeur Agrégé Philippe MIKAELOFF

Nous n'avons sans doute pas accordé au
traitement chirurgical de cette affection la place qu'il
aurait sans doute souhaité.
Nous espérons qu'il jugera avec indulgence cette
partie, qu'il connaît bien, de notre travail.

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur François PINET

Depuis notre semestre d'internat dans son service, il n'a pas cessé de suivre l'avance de notre travail.

Nous tenons à le remercier pour l'aide et la confiance qu'il a bien voulu nous accorder.

A ceux dont les observations
nous ont permis de compléter notre travail.

Monsieur le Professeur P. MARION

Monsieur le Professeur Agrégé TONGIO (STRASBOURG)

Madame le Docteur AM BONFATTI (BOLOGNE)

Au Docteur Jean-Claude FROMENT

Son aide nous a été particulièrement précieuse pour l'étude radiologique de cette affection. Au delà de ce travail, il nous a beaucoup appris et nous souhaitons pouvoir un jour de nouveau travailler avec lui.

Au Docteur Jean-Philippe ROBINE

Les documents qu'il avait rassemblé et qu'il a bien voulu nous communiquer, nous ont fourni un point de départ important. Nous tenons à l'en remercier.

PLAN

	Page
INTRODUCTION DEFINITION	2
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	3
HISTORIQUE	4
NOS OBSERVATIONS PERSONNELLES	6
REVUE DE LA LITTERATURE	45
ETUDE ANATOMIQUE	61
ETUDE CLINIQUE	76
ETUDE ARTERIOGRAPHIQUE	90
EXAMENS COMPLEMENTAIRES	101
ETIOLOGIE	108
TRAITEMENT	118
CONCLUSIONS	127

-ooo00ooo-

INTRODUCTION - DEFINITION

Considérées d'abord comme des malformations **vasculaires**, les sténoses non (initialement) athéromateuses de l'aorte abdominale, ont été pendant longtemps réunies, par analogie, avec les sténoses de l'isthme, sous le nom de coarctations de l'aorte abdominale. Bien qu'il évoque implicitement une origine congénitale, nous conserverons, pour des raisons de commodités évidentes, ce terme consacré par l'usage. Comme le précise P. GLAUDON au début de sa thèse (53), il sera employé "dans son sens éthyomologique de rétrécissement, indépendamment de son siège, de son étendue, de son degré ou de son étiologie".

La multiplication des observations d'une part et l'élargissement du cadre nosologique d'autres affections de l'aorte d'autre part, a permis peu à peu de penser que se trouvaient réunies sous ce nom, des étiologies très différentes. Ce polymorphisme étiologique n'a d'égal que le polymorphisme anatomique de cette affection qui rend arbitraire toute tentative de classification.

A propos de 9 observations de sténoses non initialement athéromateuses de l'aorte sous diaphragmatique, nous avons essayé de dresser un tableau anatomoclinique et thérapeutique de cette affection. Pour ce faire, nous les avons regroupées avec une série de 171 observations revues dans la littérature, et qui comme elles, ont en commun :

- 1°) - d'intéresser, mais pas nécessairement de façon exclusive, l'aorte sous-diaphragmatique.
- 2°) - de ne pas disposer de suffisamment d'arguments spécifiques pour être classées dans l'une des catégories suivantes :
 - . sténoses athéromateuses éliminées sur les notions d'âge, de sexe, de facteurs de risque, d'aspect anatomique et/ou radiologique, et/ou histopathologique.
 - . formes extensives de la maladie de TAKAYASU reconnues, sur des critères d'âge, de sexe, d'ethnie (ce qui élimine les séries en particulier japonaises), biologiques et histopathologiques.
 - . sténoses acquises d'étiologie évidente, par leur contexte clinique.

Ces autres sténoses seront discutées au chapitre étiologique, puisque l'on ne dispose pas toujours d'arguments formels pour les éliminer.

Nous avons inclus, dans cette série, des sténoses dont l'origine dysgénétique est certaine ou probable, afin de pouvoir éventuellement en dégager des caractéristiques anatomocliniques.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Aux premiers stades de la circulation embryonnaire, il existe 2 aortes dorsales primitives qui prolongent le bulbe artériel. Ces 2 vaisseaux donnent naissance au cours de la 4ème semaine embryonnaire (embryon de 5 mm) à l'aorte définitive. Celle-ci est formée par fusion des 2 aortes primitives qui s'accolent, et dont la paroi commune finit par disparaître. Pour l'aorte abdominale, la fusion se fait d'avant en arrière jusqu'aux artères ombilicales dont la partie proximale donne naissance aux artères iliaques primitives.

La disposition primitive des branches de l'aorte descendante correspond à une métamérisation. Cette disposition primitive nettement retrouvée chez des espèces animales inférieures n'est plus qu'ébauchée dans l'espèce humaine :

- des artères segmentaires à destinée digestive, il ne persiste chez l'embryon de 17 mm, que les 3 troncs à destinée digestive sous l'effet, d'une part d'une réduction numérique, et d'autre part d'une descente craniocaudale de ces vaisseaux (70). Il existe entre les 3 troncs définitifs, une anastomose longitudinale intersegmentaire dont la persistance (même non fonctionnelle), va dans certains cas permettre le développement d'une circulation collatérale entre le tronc coelique et la mésentérique supérieure d'une part, et les 2 artères mésentériques d'autre part.

- les artères intersegmentaires latérales se développent les dernières et en petit nombre, après la fusion des aortes primitives (70). Le développement embryologique des artères rénales a donné lieu à plusieurs théories. Parmi celles-ci, une des plus communément admise est celle de GERARD (citée par ISABELLON), selon laquelle 4 des 8 segmentaires marginales abdominales sont destinées au rein. La 4ème segmentaire (S4) est la plus importante et la plus constante dans son trajet, les 3 autres (S3, S5 et S6) en étant secondairement tributaires à leur extrémité distale, ou persistant anormalement sous forme de rénales supplémentaires.

HISTORIQUE

L'évolution des techniques de diagnostic et des moyens thérapeutiques permet de distinguer parmi les publications sur ce type de sténoses, 3 périodes successives :

1ère période - Les coarctations de l'aorte abdominale ne sont alors découvertes qu'à l'autopsie, mais les principales caractéristiques cliniques sont déjà décrites (à postériori). En 1835, alors que les anatomistes connaissaient déjà bien les coarctations de l'isthme, SCHLESSINGER (119) décrit la première sténose sous-isthmique, à l'étage thoracique. C'est à QUAIN (109) en 1847 que revient la première description d'une coarctation de l'aorte abdominale : il s'agit d'une sténose segmentaire sous-rénale chez un homme d'une cinquantaine d'années. Il est suivi en 1861 par POWER (106) qui découvre une hypoplasie de l'aorte terminale à l'autopsie d'un garçon de 17 ans. Dès ce stade, les deux grands types anatomiques sont déjà décrits. En présentant 76 ans plus tard la troisième observation (coarctation segmentaire sous-rénale chez une femme de 22 ans) MAYCOCK (87), avance l'hypothèse pathogénique selon laquelle il s'agirait d'une malformation congénitale, conséquence d'une anomalie de fusion des deux aortes dorsales primitives. Si son nom reste attaché à la théorie congénitale, il faut souligner qu'il avait déjà à cette époque évoqué parmi d'autres étiologies éventuelles, la possibilité d'une origine inflammatoire.

2ème période - C'est l'époque marquée par les premiers diagnostics radiologiques et les premières tentatives chirurgicales. Moins de 5 ans après les premiers succès chirurgicaux sur des coarctations isthmiques (CRAFOORD et GROSS en 1945) BAHNSON et COOLEY (8) ouvrent les ères radiologiques et chirurgicales des coarctations de l'aorte abdominale, en publiant, plus d'un siècle après QUAIN, la quatrième observation mondiale. Il s'agit d'une hypertendue de 35 ans aux poulx fémoraux abolis chez laquelle l'examen clinique laissait suspecter une coarctation de siège atypique. Ce dernier est confirmé par une angiocardiographie veineuse qui montre une obstruction totale au niveau de la première vertèbre lombaire. Elle est confiée le 16 janvier 1948 à BLALOCK qui doit se contenter avec un résultat médiocre d'une sympothectomie lombaire avec stripping adventiciel de l'artère rénale gauche, au lieu de l'anastomose splénorénale initialement prévue.

C'est sur une forme anatomique beaucoup plus favorable (aorte abdominale haute) que BEATTIE (10) obtient l'année suivante le premier succès chirurgical, avec une résection suivie d'une homogreffe sur 6cm de long. Deux ans après, GLENN (54) réalise le premier pontage d'une coarctation abdominale par anastomose splénoaortique, technique qui gardera son nom.

En Europe peu après, PATEL (98) enregistre un échec avec la même technique, mais il s'agissait d'une forme terminale hypoplasique. Ces formes terminales seront plus que tout autres jugées incurables jusqu'à ce que les chirurgiens américains viennent apporter leur expérience des pontages par greffons libres, dont

l'utilisation va se généraliser à la suite de GERBASI-KIBLER et MARGILETH (51) et surtout de l'équipe associant MORRIS, DEBAKEY, COOLEY et CRAWFORD (94), forts de leurs résultats expérimentaux et cliniques. Pour sa part l'école suédoise préconise l'utilisation du patch d'agrandissement, très utilisée par les auteurs qui l'ont mise au point : HANSON en 1959 (61), SENNING et JOHANSSON en 1960 (125), SONDERGAARD en 1961 (131).

Les tentatives chirurgicales de cette époque ont été grandement favorisées par les progrès de la radiologie vasculaire avec, depuis 1953, l'utilisation de la voie fémorale rétrograde selon la technique de SELDINGER.

Enfin, dès 1958, les publications japonaises sur les formes extensives de la maladie de TAKAYASU contribuent à un élargissement des idées sur l'origine possible de ces sténoses jusqu'alors considérées comme congénitales dans la majorité des cas. Depuis cette époque, le problème de l'origine congénitale ou acquise reste au centre des discussions étiologiques.

3ème période - au cours des dix dernières années, ont été publiés plus de la moitié du total des cas de la littérature. POSSATI et DEGAUDIO (102) pensent que ceci reflète non seulement un plus grand intérêt pour cette affection, surtout dans la perspective d'une correction chirurgicale, mais aussi la tendance à étendre les indications d'artériographie à un groupe plus large d'hypertendus.

Bien que l'on ne dispose que d'un recul limité, il semble dès lors que le pronostic des coarctations de l'aorte abdominale, y compris des formes terminales, se soit nettement amélioré. Les progrès réalisés durant cette période dans l'exploration préopératoire de l'hypertension artérielle rénovasculaire ne sont probablement pas étrangers à cette amélioration.

NOS OBSERVATIONS PERSONNELLES

Il s'agit de 9 cas de sténoses idiopathiques ou dysagénétiques de l'aorte abdominale, hospitalisés entre 1969 et 1976, dans les services des Professeurs R. FROMENT, A. PERRIN et P. MARION.

Cette série se compose de huit femmes et d'un seul homme, entre 15 et 59 ans, (moyenne 37 ans). Cinq malades sur les neuf ont été opérés (Prs MIKAELOFF, MARION, DESCOTES et Drs SISTERON et DUBERNARD). Les quatre autres ont été traités médicalement, soit de façon définitive, soit en attendant le moment opportun pour une intervention. La plupart des explorations angiographiques ont été réalisées dans le service du Professeur F. PINET.

Nom	Sexe	Age	Type	Siège	Artères Rénales	Traitement	Résultat
Mlle PER... Nicole	F	15a	Segmentaire fusiforme	Sus inter et sous rénale	Sténose proximale bilatérale	. Patch aortique . Pontage veineux des 2 art. rénales	Décès au 5ème jour, (cause intercurrente)
Mme MIC... Elise	F	59a	Rétrécissement terminal très irrégulier	Totalité de l'aorte abdominale sous diaphragmatique.	3 ARG avec sténose ostiale ou paraostiale. 2 ARD dont 1 avec sténose proximale.	Médical	Améliorée (perdue de vue).
Mlle PEL... Josiane	F	52a	Rétrécissement terminal progressif	Début au dessus des artères rénales jusqu'à la bifurca- tion.	Sténose proximale de l'ARD Sténose ostiale ARG	Médical	Normalisation de la TA Persistance des SF
Mme LEB... Marie-Céline.	F	32a	Segmentaire fusiforme	Sus et Inter rénale	Sténose proximale de l'ARD à 50 %	Pontage aorto-aortique thoraco-abdominal par Dacron n° 10.	Amélioration des SF avec TA normal
Mme GUI... Renée	F	39a	Segmentaire irrégulière	Sus, inter et sous rénale.	Sténose ostiale bilatérale	Culotte aorto bi-iliaque Dacron n° 19. Pontage Dacron ARG	Guérison de l'HTA sous traitement médical (1 an après)
Mr RAF... Valdimiro	M	44a	Segmentaire fusiforme thromb.	Sous rénale	Thrombose de l'ARG	1) Patch aortique en Dacron 2) Néphrectomie G	Guérison de l'HTA
Mme DEL... Rosa	F	22a	Hypoplasie	Sous rénale	Non Sténosées mais naissent en position haute avec les autres artères viscérales.	Pontage Dacron aorto aortique thoraco. abdom.	Guérison
Mme MAR... Georgette	F	36a	Hypoplasie + sténose fusif.	toute l'aorte abdo. sous rénale	Normales	Médical	—
Mme MAL... Huguette	F	38a	Rétrécissement terminal progres- sif.	toute l'aorte abdo.	Sténose proximale bilatérale peu serrée.	Médical	—

TABLEAU I. : OBSERVATIONS PERSONNELLES

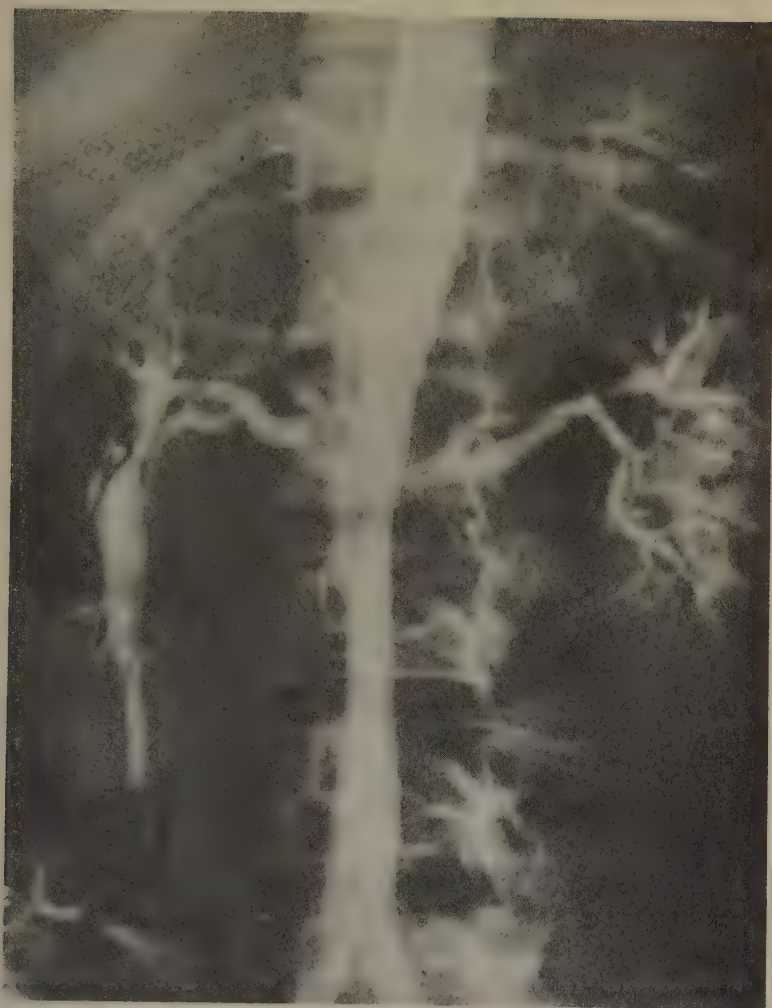


Photo N° 1 Mlle PER...

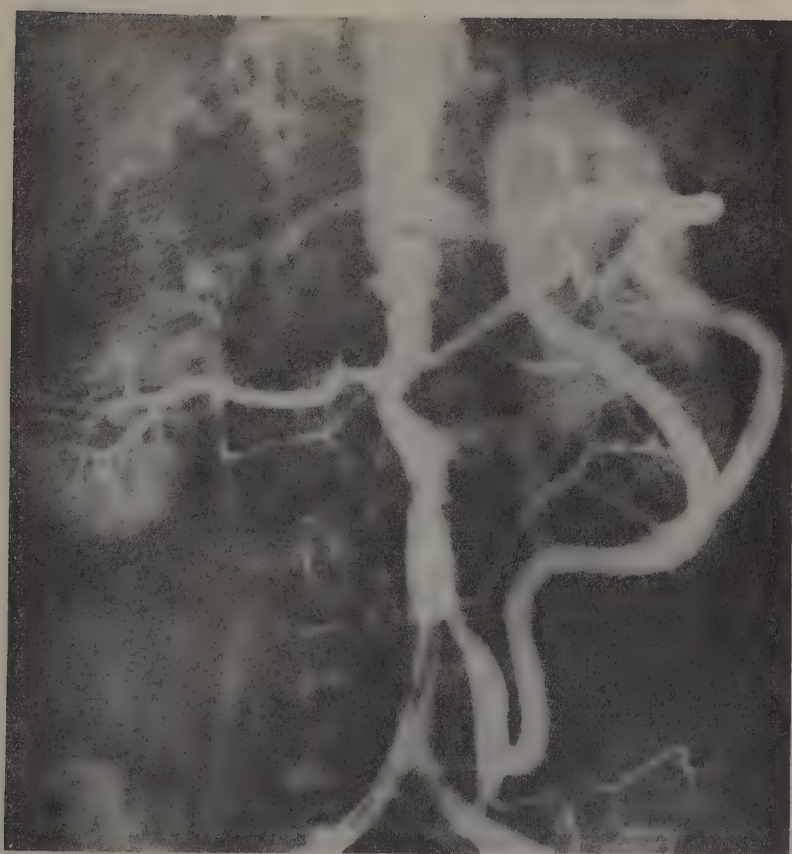


Photo N° 2 Mme MIC...

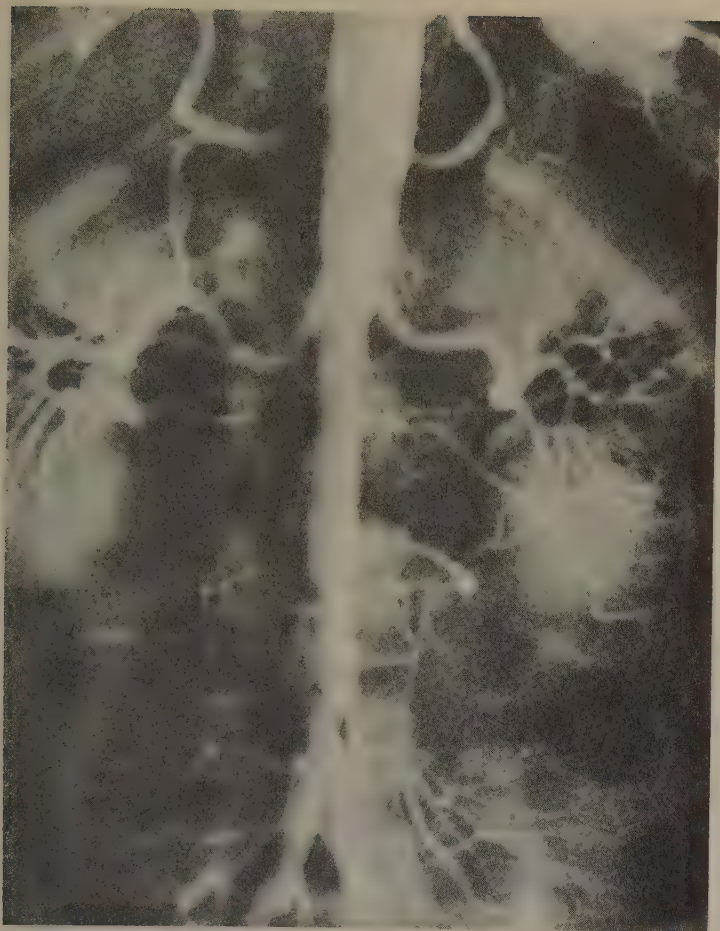


Photo N° 3a Mlle PEL...



Photo N° 3b Mlle PEL...



Photo N° 4a Mme LEB...

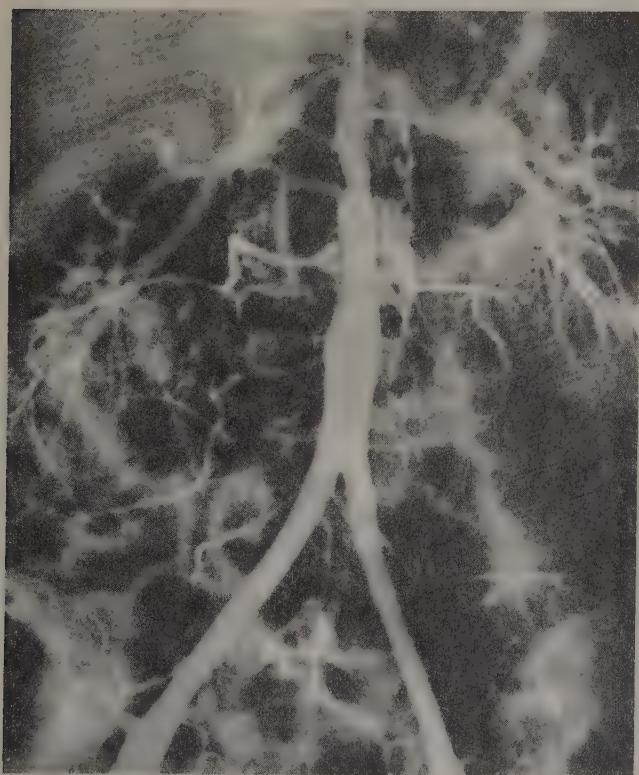


Photo N° 4b Mme LEB...



Photo N° 4c Mme LEB...

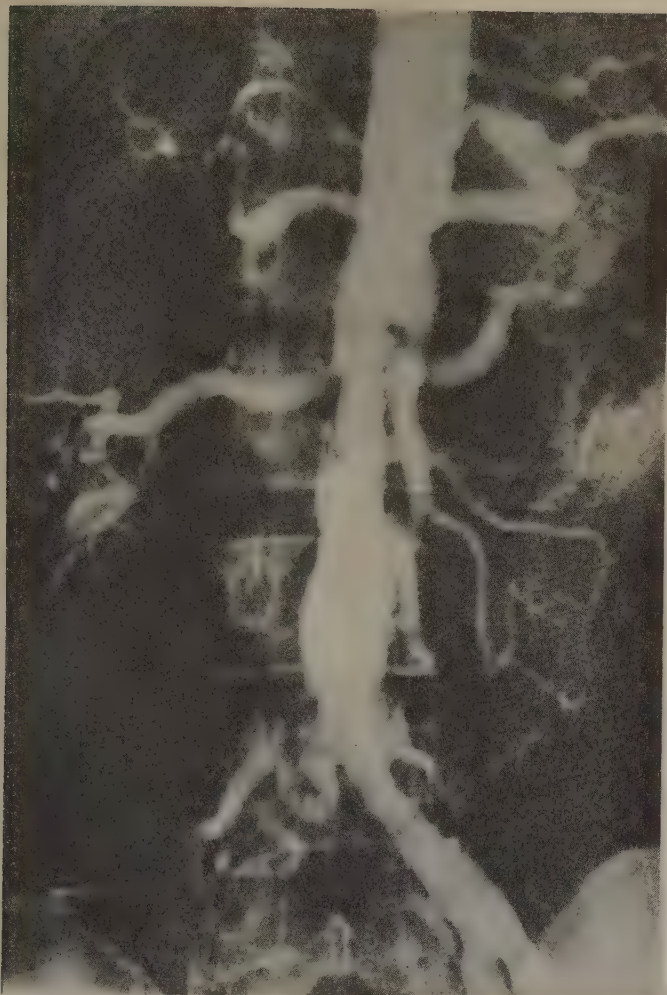


Photo N° 5a Mme GUI...



Photo N° 5b Mme GUI...

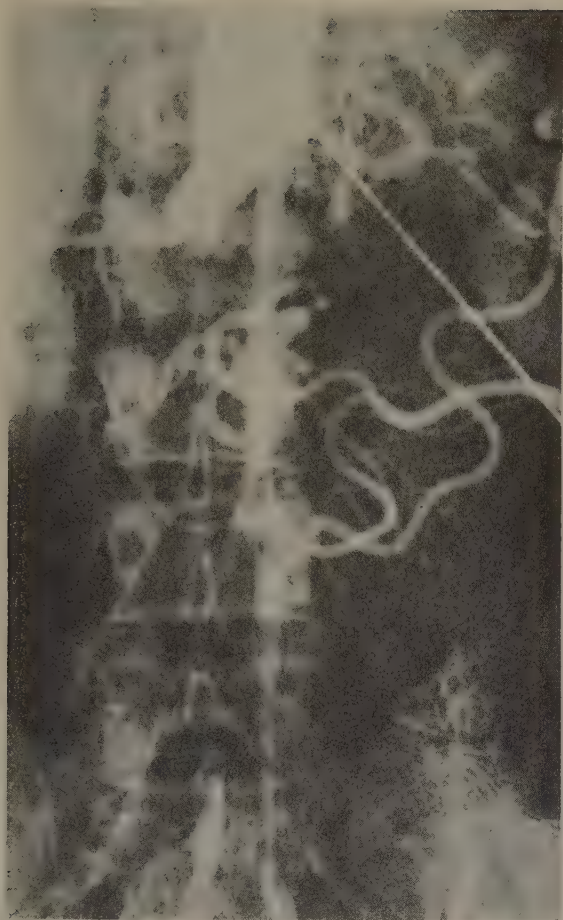


Photo N° 6a Mr RAF...



Photo N° 6b Mr RAF...

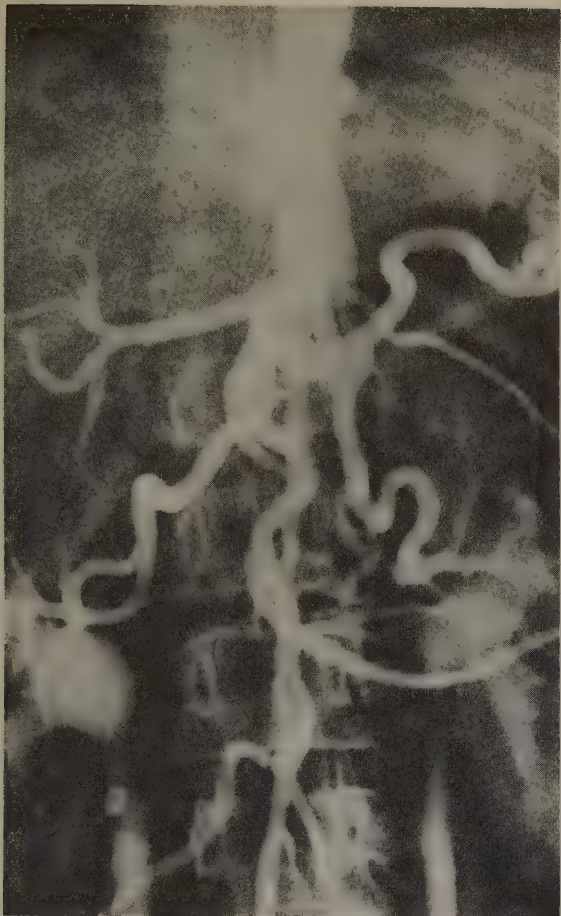


Photo N° 7a Mme DEL...



Photo N° 7b Mme DEL...



Photo N° 7c Mme DEL...

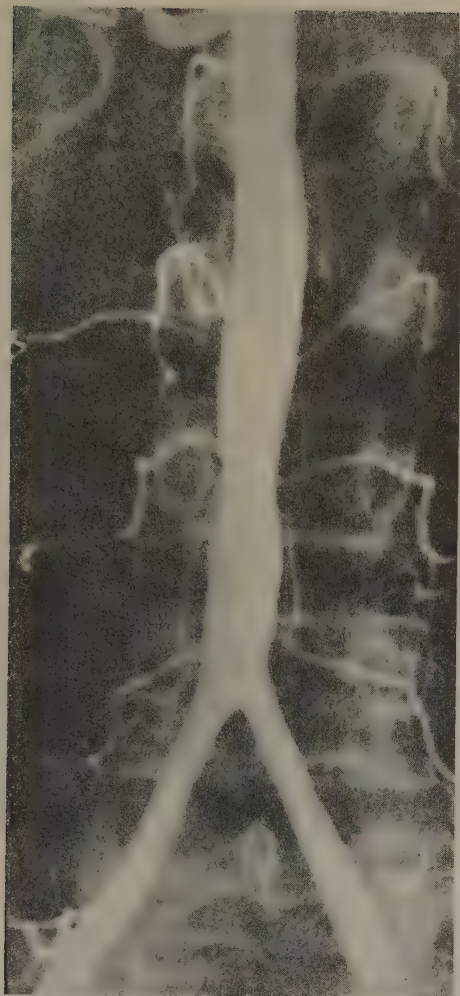


Photo N° 8a Mme MAR...



Photo N° 8b Mme MAR...

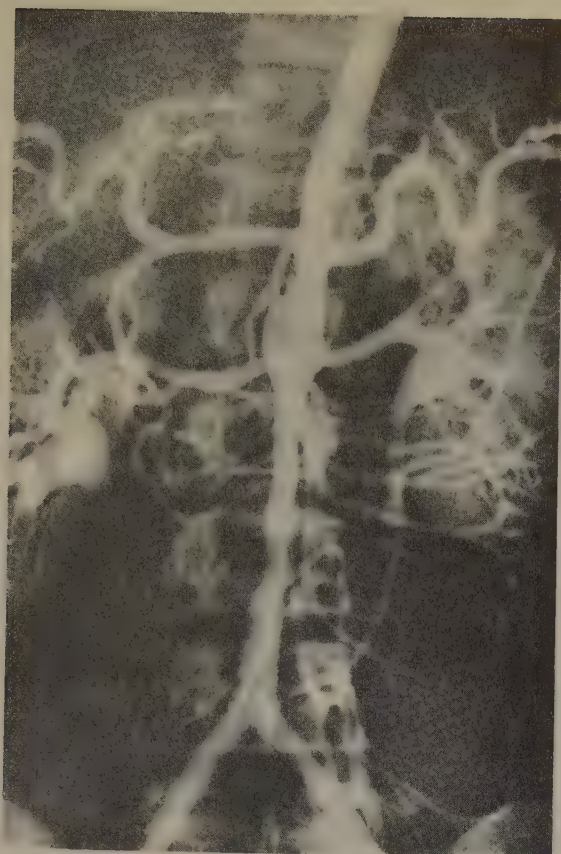


Photo N° 9a Mme MAL...



Photo N° 9b Mme MAL...

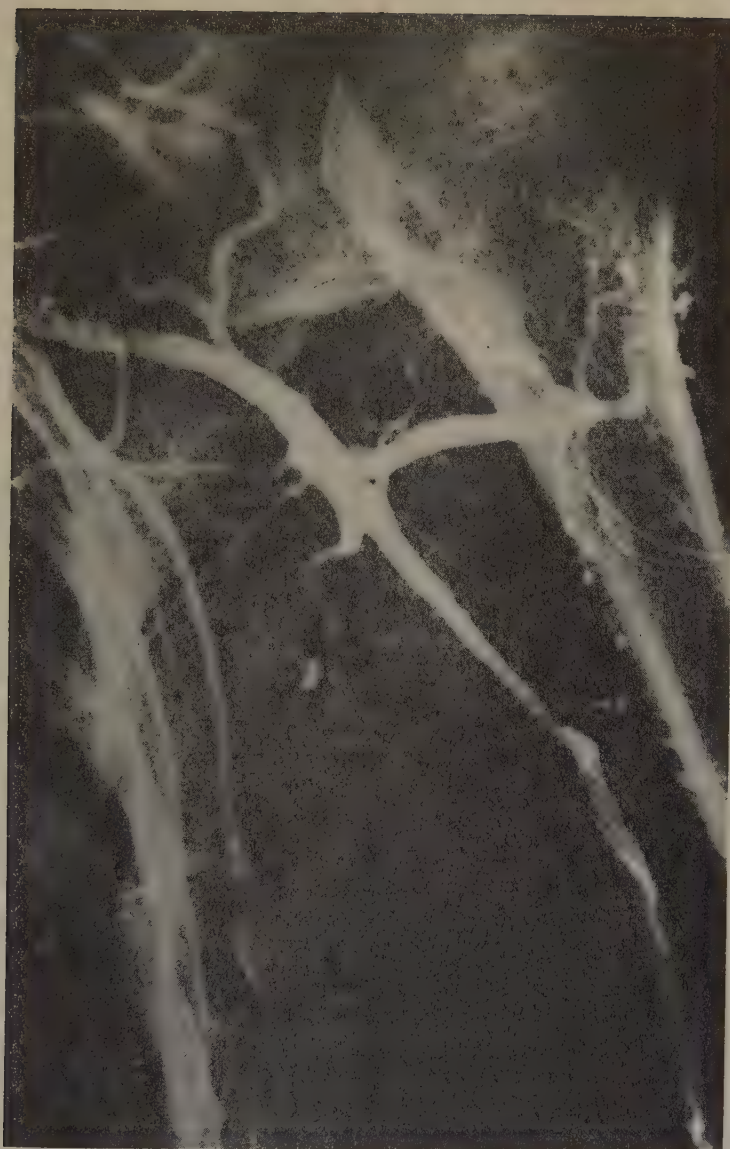


Photo N° 9c Mme MAL...

Obs : 1 Mlle PER... Nicole

Cette jeune fille de 15 ans est hospitalisée en Juillet 1969, dans le service du Pr R. FROMENT pour bilan d'une HTA à 19/13 cm de Hg découverte un mois auparavant à l'occasion d'un examen médical motivé par une asthénie, sans autre signe fonctionnel.

A l'examen clinique la T A est à 19/13 cm de Hg aux membres supérieurs et à 16 de systolique aux membres inférieurs. Les pouls fémoraux sont diminués. A l'auscultation, on perçoit un souffle systolique intense, maximum à la xyphoïde et à irradiation abdominale jusque dans les fémorales, sans souffle dorsal. L'ECG est normal sans hypertrophie gauche, ainsi que la radiographie thoracique sans cardiomégalie, ni encoches costales.

Du point de vue biologique, le bilan lipidique est normal, les fonctions rénales non perturbées. L'activité rénine plasmatique est élevée en périphérique et dans les veines rénales des 2 côtés. Le cathétérisme urétéral séparateur montre une sténose significativement plus marquée à droite. Il n'est pas noté de signes inflammatoires au cours de ce premier séjour, mais à 2 reprises avant l'intervention (9 Août et 6 Septembre), seront respectivement trouvées : une nette augmentation des IgM et une élévation modérée des gamma globulines (21g/l) et des alpha 2 globulines (12g/l).

L'UIV ne montre aucune anomalie.

L'artériographie rénale pratiquée le 20/06/1969 par ponction aortique directe montre une sténose bilatérale des artères rénales, très étendue et filiforme à droite sur un centimètre et demi, moins longue, à gauche sur 1 cm. Il existe une diminution du calibre aortoiliaque et un aspect lacunaire de l'aorte au niveau des rénales.

Une aortographie haute par voie fémorale est réalisée le 01/08/1969 (Dr DUQUESNEL). Elle montre l'intégrité de la crosse et des troncs supra aortiques et précise les lésions basses : rétrécissement fusiforme sur 10 cm de l'aorte sous diaphragmatique avec atteinte ostiale des rénales et des 2 mésentériques (photo 1). De plus, une réinjection de l'artère hépatique à contre courant par la gastroduodénale fait suspecter une sténose du tronc coeliaque.

La malade est opérée le 18/10/1969 par le Dr SISTERON qui réalise une plastie d'agrandissement de l'aorte et une greffe veineuse des deux artères rénales.

Malheureusement, les suites sont troublées par des troubles du rythme cardiaque et par une fièvre à 39° attribuée à une infection à partir du cathéter sous clavier, suivie au 5ème jour d'une insuffisance rénale aiguë. Après une reprise transitoire de la diurèse, la malade décède brutalement le 10 Novembre dans un tableau de choc par hémorragie interne.

La vérification montre un hémothorax gauche abondant ayant pour origine, une rupture de l'artère sous clavière gauche par nécrose septique au contact du cathéter. Les greffons des

artères rénales sont perméables et le patch aortique étanche. L'histologie (Dr LOIRE) montre sur une branche artérielle rénale, une fibrose de la média et d'autre part une fibrose de l'intima aortique, riche en fibroblastes avec une lame élastique interne dystrophique et dédoublée (... "aspect ressemblant à celui du stade précoce de l'athérome"...).

COMMENTAIRES :

- On peut pratiquement, parler ici d'examen systématique;

L'association chez cette jeune fille de 15 ans d'un souffle abdominal à une hypertension artérielle permettrait d'évoquer une origine rénovasculaire. La topographie du souffle et la diminution des pouls fémoraux (peut-être plus subjective) pouvaient même conduire au diagnostic de sténose de l'aorte abdominale, en dehors de tout centre spécialisé.

- L'utilisation successive de 2 techniques d'aortographie, montre les limites de la voie translombaire qui ne permet pas de vérifier l'intégrité des troncs supraaortiques, ni (au moins dans cette forme anatomique) l'atteinte des branches viscérales autres que les artères rénales. Des clichés de profil auraient peut-être remplacé avantageusement les injections sélectives en précisant mieux la forme du rétrécissement et ses limites.

- La sténose bilatérale des artères rénales, met ici en défaut les examens comparatifs comme l'urographie intraveineuse. Seule, l'artériographie et l'élévation de l'ARP en périphérie, et dans les 2 veines rénales ont permis de décider de la tactique opératoire.

Le jeune âge de cette malade est le seul argument pour l'origine congénitale de cette affection, mais l'on peut être surpris au terme d'une évolution de 15 ans de ne retrouver aucune manifestation fonctionnelle, ni aucun retentissement viscéral. Les seuls signes inflammatoires, d'ailleurs discrets notés ici, l'ont été de façon transitoire et peu de temps après les différents cathétérismes, ce qui leur ôte toute valeur. En dernier lieu, l'étude histologique n'apporte aucun argument spécifique.

Le décès survenu par une cause intercurrente ne permet pas de juger du résultat de la chirurgie. On peut tout au plus souligner l'équilibre rénal précaire de cette malade, que ne traduisait pas le bilan préopératoire et qui s'est facilement décompensé à l'occasion de l'intervention.

Obs : 2 Mme MIC... Elise

Malade de 59 ans, hospitalisée en Aout 1971 dans le Service du Pr R. FROMENT pour bilan d'HTA. Celle ci semble très ancienne sans que l'on puisse en préciser la date de découverte (interrogatoire très difficile), mais elle n'aurait jamais donné lieu à des manifestations fonctionnelles, ni jamais fait l'objet d'aucun traitement.

On note dans ses antécédents que ses parents auraient été respectivement insuffisant cardiaque et angineuse. Du point de vue personnel, on ne retient qu'une ménopause précoce à 38 ans.

A l'examen de cette femme de très petite taille, on trouve une tension artérielle à 260/130 mm de Hg aux membres supérieurs et à 140 mm de systolique aux membres inférieurs. A l'auscultation, on perçoit un souffle ombilico-xyphoïdien irradiant largement vers les fosses iliaques, faiblement au niveau des artères fémorales, et irradiant aussi de façon symétrique aux 2 flancs et aux 2 hypochondres. Malgré la présence d'un souffle basio-cervical irradiant en haut vers les carotides, les pouls des membres supérieurs sont bien perçus et symétriques. Les pouls des membres inférieurs sont affaiblis.

La radiographie thoracique ne montre pas de cardiomégalie, mais il existe une double encoche costale sur la 9ème côte droite. L'ECG montre une hypertrophie ventriculaire gauche et une grande onde Q en D3. Le fond d'oeil révèle une rétinopathie hypertensive au stade II à droite et au stade III à gauche.

Sur le plan biologique, il n'y a pas de signes inflammatoires et le bilan rénal est normal. La kaliémie est trouvée basse à plusieurs reprises, (2,5 puis 2,8) mais, seul, un dosage d'aldostéronurie reviendra un peu élevé et de plus sous diurétiques.

L'UIV avec lavage au furosémide, ne montre pas d'anomalie morphologique ou fonctionnelle rénale mais permet de voir des encoches costales très nettes sur la 10ème côte à droite et sur les 9ème, 10ème et 11ème côtes à gauche.

Une crossographie et une artériographie rénale (photo 2) sont réalisées le 1/9/71 par voie fémorale selon la technique de SELDINGER (Dr AMIEL) et montrent :

- . l'absence d'anomalie des troncs supra aortiques et de la crosse, mais la présence de volumineuses artères mammaires internes.

- . une obstruction totale du tronc coeliaque qui est réinjecté à contre courant par des branches de l'artère mésentérique supérieure.

- . une sténose ostiale de l'artère mésentérique supérieure à 80 %.

- . une volumineuse artère mésentérique inférieure, aussi volumineuse que l'aorte lombaire et qui réinjecte à contre courant l'artère mésentérique supérieure par une artère

colica média.

. 3 artères rénales à gauche ayant toutes une sténose ostiale ou para ostiale.

. 2 artères rénales à droite dont l'une ayant une sténose modérée à son origine, avec un trajet complexe en échelle de l'artère polaire supérieure droite.

. une hypoplasie de l'aorte lombaire sous la naissance de l'artère diaphragmatique débutant au niveau de L₁ et se poursuivant jusqu'au carrefour aortique avec des contours irréguliers.

. de grosses artères intercostales inférieures avec des encoches sur les dernières côtes.

Devant l'importance des lésions, la décision est prise d'un traitement médical, en se réservant la possibilité d'une néphrectomie droite en cas d'évolutivité de la maladie hypertensive. Sous traitement diurétique et hypotenseur (Rénèse^R et Aldomet^R), la tension est abaissée à 160/94 mm de Hg couchée.

On ignore l'évolution ultérieure la malade n'ayant pas été revue depuis son départ.

COMMENTAIRES :

Si le tableau clinique d'HTA avec souffle abdominal et diminution des pouls fémoraux est identique au précédent, l'âge de la malade oblige ici à poser le problème différemment.

Il est difficile chez cette femme de 59 ans, d'éliminer totalement, en l'absence de vérification anatomique, une sténose athéromateuse. Cependant, en dehors des antécédents héréditaires, les facteurs de risque sont absents : pas de perturbation du bilan lipidique, pas de tabagisme, pas d'anomalie du métabolisme glucidique. Seule, la présence d'une HTA importante peut orienter vers cette étiologie mais l'on peut se demander, si elle est la cause (indirecte) ou la conséquence de la sténose.

Le retentissement viscéral de l'HTA ne semble pas proportionnel à 59 ans d'évolution. La présence d'artères rénales multiples, à cause de sa banalité ne peut être retenue comme un argument en faveur d'une origine congénitale. Par contre, les sténoses ostiales n'évoquent pas des sténoses athéromateuses.

Quelque soit l'étiologie de cette sténose, un caractère séméiologique important ressort de cette observation : c'est la mise en évidence de façon indiscutable d'encoches costales sur les clichés abdominaux (au cours de l'UIV par exemple), alors qu'elles pouvaient facilement passer inaperçues sur le film pulmonaire standard.

Enfin, l'effet favorable du traitement médical plaide d'avantage pour une HTA essentielle que réno-vasculaire.

Obs : 3 Mlle PEL... Josiane

Religieuse de 52 ans présentant des antécédents familiaux (père décédé d'un infarctus mésentérique, oncle porteur d'une arthériopathie des membres inférieurs, tante insuffisante coronarienne) et surtout personnels chargés :

- Obésité accrue depuis sa ménopause en 1967
- Antécédents tuberculeux (tuberculose intestinale, abcès et fistule anale, coxalgie gauche), de 10 à 25 ans.
- Terrain spasmophile (neurodystonie, épisodes prolongés de fatigue et de somnolence, une crise de tétanie, des syncopes d'effort).

L'hospitalisation en 1972 dans le Service du Pr R FROMENT est motivée par un cortège de troubles fonctionnels au niveau des membres inférieurs sous forme d'accès dont un au moins en Août 1971, peut être rapporté avec certitude à un épisode ischémique (douleur brutale dans les deux jambes avec refroidissement et impotence régressive en 48 heures). Les autres dont le début semble remonter à 1957 sont d'interprétation beaucoup plus discutable en raison du terrain spasmophile (crampes et fourmillements nocturnes, douleurs des mollets et des pieds majorées par la position assise, disparaissant lors du décubitus prolongé et enfin, faiblesse des membres inférieurs à la marche sans qu'il n'y ait jamais de claudication vraie). Depuis 1971, on note une HTA à 22/11 cm de Hg traitée semble-t-il efficacement par le régime et diurétiques.

À l'examen clinique, les pouls fémoraux sont diminués avec perception à l'auscultation d'un souffle bilatéral ; les pouls périphériques des membres inférieurs sont tous abolis avec un indice oscillométrique à 1/2 à droite et à 1 à gauche, sans refroidissement, ni troubles trophiques des extrémités. Il n'est pas entendu de souffle abdominal, ni lombaire mais l'obésité est importante. L'auscultation cardiaque est normale. L'ECG est normal sans hypertrophie gauche, de même que la radiographie thoracique sans cardiomégalie, ni encoches costales. On relève la présence de nodules sur les tendons extenseurs des doigts et le tendon d'ACHILLE évoquant des xanthomes tendineux. La TA est à 13/11 sous traitement.

Le bilan biologique révèle un terrain diabétique (HGP perturbée) avec une hypercholestérolémie à 3,5 g/l, des lipides totaux à 13,2 g/l et des triglycérides à 1,7 avec sérum opalescent. Il existe un discret syndrome inflammatoire avec VS à 40 %, leucocytose à 9 400/mm³ dont 74 % de polynucléaires neutrophiles, élévation modérée des alpha 2 (15 %) et des bêta (10 %) globulines tandis que les gamma globulines ne sont qu'à 10 %. Il existe en outre des signes d'atteinte rénale avec urée à 0,70 (clearance à 23 ml/mn) et créatinine à 12 mg/l (clearance à 65 ml/mn).

Une artériographie par voie fémorale selon la technique de SELDINGER est réalisée le 10/02/1972 (Dr CLERMONT) :

- L'aortographie abdominale objective (photo 3a) :

. Une diminution progressive et régulière du calibre de l'aorte débutant un peu au dessus de la naissance des artères rénales,

. Des lésions peut-être, athéromateuses sur la paroi aortique dont une grosse plaque au dessus du carrefour, réduisant le calibre de l'aorte de 50 %,

. Une artère rénale droite unique avec une plaque d'athérome (?) près de son ostium,

. Une sténose ostiale circonférencielle d'une artère rénale gauche unique,

. Des reins de petit volume surtout à droite, mais homogènes, réguliers et symétriques avec une vascularisation périphérique correcte.

- L'artériographie des membres inférieurs montre (photo 3b) :

. Des artères iliaques grêles mais régulières, ressemblant à l'aspect de la maladie de BUEGER,

. A droite, une sténose complète de la fémorale commune avec réopacification par des anastomoses des artères fémorales superficielle et profonde ; les artères périphériques sont très grêles sans visibilité de la tibiale antérieure, ni des artères du pied,

. A gauche, les artères fémorales superficielles et profondes sont bien perméables ainsi que l'artère poplitée, mais les artères périphériques sont également très grêles, visibles seulement dans leurs premiers centimètres.

L'aspect anatomique des lésions ne se prêtant pas à un geste chirurgical, un traitement médical est institué associant un régime, un hypocholestérolémiant, un anticoagulant et des sédatifs.

La malade est revue en Novembre 1975 : les signes fonctionnels sont pratiquement identiques, avec quelques "malaises" rattachés au terrain neuro dystonique. L'examen cardio vasculaire est inchangé avec TA stabilisée autour de 14 cm Hg de systolique et le traitement anticoagulant est très régulièrement suivi.

COMMENTAIRES :

- Plus encore, dans cette observation que dans la précédente, nous trouvons des arguments en faveur d'une origine athéromateuse : antécédents familiaux, hypercholestérolémie, prédiabète, obésité, le tout chez une femme de 50 ans ménopausée. L'HTA peut aussi être interprétée soit comme la conséquence, soit comme la cause indirecte de la sténose.

- Pourtant, si certaines images artériographiques évoquent des lésions athéroscléreusées, d'autres plaident davantage en faveur d'une origine dysgénétique. L'association des deux n'est d'ailleurs pas incompatible et c'est là, une des principales difficultés dans l'étude de ces sténoses.

- La brutale diminution du calibre de l'aorte abdominale au dessus des artères rénales, n'est pas en faveur d'une sténose athéromateuse, et encore moins la gracilité du réseau artériel périphérique. Si ce n'était le terrain, on serait tenté d'évoquer la maladie de BUEGER, dont on sait la rareté dans le sexe féminin.

-Par contre, la présence de signes inflammatoires oriente davantage vers une aortite de type TAKAYASU (à forme abdominale pure).

- Enfin, les antécédents tuberculeux qui pourraient éventuellement par une fibrose rétropéritonéale évoquer l'origine bacillaire de la sténose aortique, n'expliquent pas l'aspect des artères périphériques.

Obs : 4 Mme LEB... Marie Céline

Cette jeune femme de 32 ans née à la Réunion, ayant 12 frères et soeurs, tous en bonne santé, présente comme antécédents : une stérilité par obstruction tubaire et depuis très longtemps, ce qu'elle nomme des "migraines", ainsi qu'une fatigabilité des membres inférieurs avec paresthésies et oedème. On note en outre, des rectorragies précédant les selles et accompagnées de douleurs anales.

Elle est hospitalisée en Janvier 1974 à St Etienne pour une tentative de suicide. A cette occasion, la découverte à l'interrogatoire d'une claudication intermittente typique et très sévère (périmètre de marche à 6 m) depuis son arrivée en Métropole, (Juin 1973) conduit à pratiquer une aortographie abdominale. Celle ci révèle une sténose de l'aorte abdominale et la malade est adressée au Pr MIKABLOFF en vue d'une intervention chirurgicale.

A l'entrée dans le service, la tension artérielle est à 130/70 mm de Hg aux 2 bras (des chiffres élevés auraient été notés jusqu'à 20 de systolique). On note une abolition des pouls poplités, tibiaux postérieurs et pédieux avec pieds froids et une diminution des pouls fémoraux. L'auscultation cardiaque est normale, mais l'on perçoit un souffle systolique épigastrique. L'ECG est normal, sans hypertrophie ventriculaire gauche, tandis que la radiographie thoracique montre un ventricule gauche globuleux mais pas d'encoches costales.

Le bilan biologique est normal : absence de modification des sécrétions surrénaliennes, absence de signes inflammatoires, fonctions rénales non perturbées, bilan lipidique normal. Cependant, l'activité rénine plasmatique en périphérie et dans les veines rénales est très augmentée.

L'aortographie (photos 4a et 4b) de Janvier 1974 (Pr PINET) montre une diminution progressive du calibre aortique commençant au niveau de D12 au dessus du tronc coeliaque, et réalisant un rétrécissement en sablier. L'artère rénale droite est sténosée à 50 % à l'origine et il existe peut-être une sténose de la mésentérique supérieure. Une UIV minutée avec lavage au furosémide ne montre aucune anomalie, ni morphologique, ni fonctionnelle des reins.

Une aortographie thoracique réalisée le 1er Avril 1974 par voie humérale gauche affirme l'intégrité de la crosse et des gros vaisseaux de la base. Dans les suites de cet examen une désobstruction chirurgicale de l'artère sera nécessaire.

Un cathétérisme urétéral séparateur montre une sténose du méat urétral sans asymétrie fonctionnelle rénale. L'indication de pontage entre l'aorte sus rénale et l'aorte abdominale basse est posée sans geste associé sur l'artère rénale droite apparemment non génératrice d'HTA.

L'intervention est réalisée le 4 Juin 1974, par thoracophréno-laparotomie (7ème espace intercostal) : la dissection de l'aorte est difficile du fait de l'absence de plan de clivage,

avec de nombreuses hémostases nécessitées par les tissus avoisinants. On peut constater :

- . l'absence de diminution extérieure du calibre aortique
- . la présence d'une paroi aortique très épaisse (supérieure à 4 mm) allant de l'aorte thoracique jusqu'à 4 cm au dessus du carrefour (diamètre extérieur de 1 cm) et rendant impossible la pose d'un patch ou la suture d'une prothèse bout à bout.

Un greffon (n°10) en dacron est fixé entre l'aorte thoracique basse à parois épaisses et l'aorte abdominale basse à parois saines après un clampage de 24 mn.

Les suites opératoires sont simples avec réapparition de bons pouls aux membres inférieurs et diminution secondaire du volume cardiaque.

La malade est réhospitalisée en Décembre 1974 pour un bilan de contrôle. Elle ne présente plus de claudication des membres inférieurs mais conserve quelques crampes des pieds et des douleurs abdominales. Tous les pouls périphériques sont perçus ; La TA est à 124/62 mm de Hg. Une angiographie de contrôle par voie humérale droite (photo 4c) - artère d'ailleurs grêle nécessitant une sonde NIH n°6 - montre la bonne perméabilité du pontage.

COMMENTAIRES :

Ici encore, le diagnostic de sténose de l'aorte abdominale aurait pu être porté plus tôt, sur l'association de signes d'ischémie des membres inférieurs et d'un souffle épigastrique. Le caractère intermittent de l'hypertension artérielle est un peu surprenant, et nous ne pouvons pas l'expliquer.

2 étiologies peuvent être discutées :

- Origine dysgénétique, à cause de l'âge de la malade et de l'ancienneté des symptômes des membres inférieurs. On peut en outre, suspecter comme dans le cas précédent, une gracilité des artères périphériques signalée pour l'artère humérale lors de l'angiographie de contrôle. Il n'a pas été pratiqué d'artériographie des membres inférieurs, ce qui pourrait dans cette optique apporter des renseignements intéressants (au moins dans les formes cliniques avec ischémie des membres inférieurs au premier plan).

- Origine acquise inflammatoire. Il pourrait effectivement compte tenu du terrain, s'agir d'une artériopathie de type TAKAYASU au stade chronique durant lequel, les signes inflammatoires ont disparu.

Le rôle éventuel de la circulation collatérale dans la genèse des rectorragies, est une hypothèse que l'artériographie

n'a pas permis d'appuyer.

Enfin, il faut retenir le bon résultat de la chirurgie de revascularisation et sans doute le meilleur pronostic de ces formes que nous définirons plus loin comme ischémiques, dans la mesure où il s'agit surtout d'un problème mécanique.

Obs : 5 Mme GUI... Renée

Jeune femme de 39 ans présentant comme antécédents, une fièvre typhoïde et une pleurésie purulente. En 1970, elle subit un important traumatisme par ensevelissement et est hospitalisée à St Etienne avec le diagnostic d'hémorragie du vitré ; les suites ont été favorables quoique marquées par des douleurs lombaires intenses. Elle présentait depuis une quinzaine d'années, donc bien avant ce traumatisme, une claudication typique au niveau des mollets, mais uniquement pour la marche rapide ; d'autre part, sa tension artérielle avait été notée à 16, au cours de sa première grossesse en 1962 et à 14 au cours de la seconde en 1965.

Son hospitalisation dans le service du Dr BOUQUIN à St Etienne est motivée par l'association de céphalées, de vomissements, d'une perte de connaissance évoquant un syndrome d'hypertension intracrânienne dans le cadre d'une HTA sévère à 22/14 cm de Hg.

A l'examen, la malade présente un souffle épigastrique et fémoral bilatéral. Le poul fémoral droit est diminué ainsi que l'indice oscillométrique aux deux membres inférieurs. L'UIV montre un retard d'excrétion du rein gauche.

Une artériographie par voie fémorale rétrograde (Dr CLERMONT), photo 5a :

- d'importantes lésions aortiques avec des parois irrégulières, réduisant son calibre de 50 %, commençant en haut sous la mésentérique supérieure, et s'étendant vers le bas jusqu'au niveau du corps de la 2ème lombaire ; plus bas l'aspect semble normal.

- des lésions des 2 artères rénales sous forme d'une sténose ostiale à 70 % au moins à gauche et à 50 % à droite avec un réseau périphérique dense.

- une thrombose complète de l'origine de l'iliaque primitive droite qui est réinjectée plus bas par des collatérales.

La malade est adressée au Pr MIKAELOFF pour traitement chirurgical. Au cours du bilan préopératoire, dans le service du Pr R. FROMENT, la tension artérielle est à 183/101 mm de Hg couchée, et à 140/101 debout. Il n'y a pas d'hypertrophie ventriculaire gauche à l'ECG et la radiographie pulmonaire ne montre ni cardiomégalie, ni encoches costales. Le fond de l'oeil révèle une rétinopathie au stade II. Le bilan lipidique est normal de même que les fonctions rénales (hormis une albuminurie intermittente). Il n'y a pas de signes inflammatoires. Une UIV avec lavage au furosémide confirme l'important retard de sécrétion du rein gauche (15ème mn) avec augmentation de la concentration du même côté, mais le lavage est symétrique. Le dosage de l'activité rénine plasmatique est normal en périphérie, mais la concentration de rénine de la veine rénale gauche (19,7 ng/ml) est environ deux fois plus élevé que dans la veine

rénale droite (9 ng/ml). Le cathétérisme urétéral séparateur malgré des difficultés techniques, permet de retenir une sténose de l'artère rénale gauche "efficace".

L'intervention est réalisée par le Pr MIKABLOFF (le 21/10/1974) qui aborde l'aorte en rétropéritonéal par une incision médiane, à cheval sur l'ombilic. Il constate que l'aorte abdominale sous rénale et l'artère iliaque primitive droite sont transformées en un tuyau rigide par des plaques calcaires présentes, également à un moindre degré dans l'aorte sus rénale ; le rein gauche présente un aspect ischémique. Une culotte en dacron n°19 est implantée entre d'une part, l'aorte thoracique basse en raison de l'extension des lésions abdominales, et d'autre part l'iliaque primitive à gauche et l'iliaque externe à droite. Un autre greffon de 6 mm en dacron est implanté sur la face antéro latérale gauche de la culotte et sur l'artère rénale gauche en termino latérale. A la fin de l'intervention, le rein gauche a un meilleur aspect et l'on constate de bons pouls iliaques et rénal gauche.

Les suites opératoires sont simples mais la malade conserve une HTA à 20 cm de Hg de systologie, et l'UIV ne montre pas de changement par rapport à celle réalisée avant l'intervention. Plusieurs hypothèses sont soulevées pour expliquer ce mauvais résultat :

- une revascularisation inefficace sur un rein gauche en trop mauvais état,
- une thrombose précoce du greffon,
- une sténose "efficace" de l'artère rénale droite (mais les dosages sélectifs de l'ARP plaident contre cette cause),
- soit enfin une HTA sans relation avec l'état rénal.

Il est finalement décidé de laisser repartir la malade avec un traitement médical d'épreuve (clonidine 1/2 cp par jour ; Modurétic^R 1 cp par jour).

Elle est revue en Janvier 1975, deux mois et demi après l'intervention : sa tension artérielle est alors stabilisée à 12/8 cm de Hg sous l'effet du traitement médical. Une nouvelle UIV montre une légère amélioration de la valeur fonctionnelle du rein gauche qui "parle" au bout de 5 mn ; l'uretère droit est dilaté et, surtout il existe une diminution très importante du volume du rein gauche par rapport à la dernière UIV.

Une artériographie de contrôle par voie humérale gauche est réalisée le 7/01/1975 (photo 5b) : l'aorte a le même calibre irrégulier ; le greffon est perméable mais son débit est inférieur à celui de l'aorte. Au niveau des artères rénales, on constate d'une part, que la sténose de l'artère rénale droite paraît plus importante que ce qui avait été noté sur la première artériographie et d'autre part que le rein gauche est perfusé par son artère et non par la protèse qui semble donc

thrombosée. Un radiocinéma permet de préciser l'aspect de la culotte dont la branche gauche semble croiser la branche droite et comprimer le bas urètre qui est très dilaté au dessus.

Sur ces constatations, l'indication d'une néphrectomie gauche est discutée, mais après une tentative de 8 mois de réduction du traitement (1/2 cp par jour de Modurétic^R), la malade est revue en Septembre 1975 avec une tension normalisée à 130/94 mm de Hg). De plus sur nouvelle UIV, le rein gauche parle à 2 mn comme le rein droit. L'indication de néphrectomie ne sera donc pas retenue.

COMMENTAIRES :

On est frappé dans cette observation par l'ancienneté des symptômes, au niveau des membres inférieurs. Il est ici encore probable, que le diagnostic aurait pu être porté bien avant que n'apparaissent les signes d'encéphalopathie hypertensive (souffle, HTA, claudication...).

L'ancienneté des signes fonctionnels plaide en faveur d'une origine congénitale, mais on ne peut exclure, chez cette femme jeune une artériopathie de type TAKAYASU, à forme abdominale, dont la phase inflammatoire serait passée inaperçue. Le rôle joué par le traumatisme abdominal ne mérite pas d'être retenu puisque les symptômes des membres inférieurs lui étaient bien antérieurs.

La consistance de l'aorte et de l'iliaque primitive droite peuvent tout à fait correspondre à des lésions athéromateuses secondaires. Leur asymétrie est cependant un peu surprenante si l'on considère que le seul facteur de risque est représenté par l'HTA et que les membres inférieurs étaient pendant longtemps, compte tenu des signes d'ischémie des membres inférieurs en régime de basse pression. On peut regretter ici encore, de ne pas avoir vérifié par une artériographie des membres inférieurs l'état et le calibre des troncs artériels sous jacents.

L'artériographie seule, ne permettait pas de retenir de sténose, discrète au demeurant, de l'artère rénale gauche, comme hémodynamiquement significative.

La lenteur de la récupération (sur près d'un an) du rein gauche et son contrôle par des urographies successives est ici particulièrement démonstrative.

L'amélioration de sa valeur fonctionnelle, en dépit de l'obstruction du greffon peut s'expliquer de 2 façons.:

- soit que l'ischémie rénale n'était pas provoquée par la sténose de l'artère rénale elle-même mais par la coarctation de l'aorte dont le pontage a eu en fonction de la loi de BERNOUILLI, un effet favorable,

- soit que la sténose rénale était elle-même responsable de l'HTA, mais que le pontage de la coarctation aortique

a permis une redistribution favorable de la circulation collatérale.

En dernier lieu, il faut souligner le rôle du traitement médical, qui a permis de différer une indication de réintervention dont on a pu en définitive se passer.

Obs : 6 Mr RAF... Valdomiro

Cet italien de 44 ans, aux facteurs de risque athéromateux importants (tabagisme à plus de 30 cigarettes par jour, hypertriglycéridémie, prédiabète à l'hyperglycémie provoquée) est hospitalisé pour bilan d'une athérosclérose très diffuse avec HTA. Du point de vue personnel, on trouve des antécédents tuberculeux chargés et une hospitalisation en 1969 pour des vertiges, pour lesquels il ne semble pas avoir été porté de diagnostic étiologique.

On note depuis environ 1972 un cortège de signes fonctionnels associant :

- des épistaxis, des bourdonnements d'oreille et des vertiges sans perte de connaissance,

- une fatigabilité des membres inférieurs à la marche, sans douleur véritable, et peut-être des crampes nocturnes soulagées par la déclivité,

- une dyspnée d'effort et une dyspnée nocturne sans épisode de sub OAP.

Les signes fonctionnels sont rapportés pour la première fois à une hypertension artérielle en 1974 (chiffres de cette époque non précisés). Après un premier bilan établi en Italie, le malade est adressé en Janvier 1976 dans le service du Pr A. PERRIN.

A l'examen on constate :

- une asymétrie tensionnelle aux membres supérieurs (21/11 à droite, 14/10 à gauche) ; la tension des membres inférieurs est imprenable,

- une diminution de tous les pouls du membre supérieur gauche par rapport à ceux du membre supérieur droit. Les pouls du membre inférieur gauche ne sont pas perçus, à droite seul, le pouls fémoral est senti.

L'auscultation révèle :

- un souffle systolique dans le creux sus claviculaire droit, irradiant dans le cou,

- un souffle systolique sus claviculaire gauche plus discret,

- un souffle systolique abdominal à maximum sus et para ombilical gauche irradiant à l'épigastre et dans le flanc gauche,

- au niveau du thorax, un souffle systolique d'éjection maximum au niveau des 3ème et 4ème espaces gauches, avec B2 très claqué.

Le film thoracique montre une discret saillie du ventricule

gauche sans stase pulmonaire, et très probablement une encoche costale sur la 9ème côte droite. L'ECG montre des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche. Le fond d'oeil est normal à droite et montre à gauche un signe du croisement au niveau de l'artère nasale supérieure (stade II).

La sérologie syphilitique est négative ainsi que les recherches de bacilles de KOCH, la cuti est à ++. Enfin, on retrouve à plusieurs reprises une leucocytose entre 10 et 17 000 globules blancs par mm³ avec VS élevée entre 22 et 50 %. L'électrophorèse montre une légère élévation des gamma globuline à 23 %, les alpha 2 sont à 10 %.

L'activité rénine plasmatique dont les chiffres ne seront malheureusement reçus qu'après l'intervention, est extrêmement élevée : 475 ng/l/mn en décubitus pour des valeurs normales à 23,5 ± 3,1 ng/l/mn. L'aldostérone plasmatique est également très haute : 101 pg/ml en décubitus pour des valeurs normales entre 30 et 50 pg/ml. Les dosages des différents dérivés médullo sur-rénaliens sont normaux. La néphrographie isotopique permet de conclure que la valeur fonctionnelle du rein gauche est encore bonne. Il n'a pas pu être pratiqué de cathétérisme urétéral séparateur, ni de dosage d'activité rénine plasmatique dans les veines rénales. L'UIV montre un retard d'opacification des cavités gauches (+ de 30 s), une duplication partielle de l'urètre gauche et des empreintes urétéropyélocalicielles bilatérales évoquant le développement d'une circulation de suppléance rénale.

Une tentative de crossographie par voie humérale gauche (Dr CLERMONT) le 9/01/1976 ne permet que d'objectiver une sténose totale de la sous clavière gauche juste avant la naissance de la vertébrale. Le passage par l'artère humérale droite, porteuse de quelques plaques non sténosantes, permet d'opacifier la crosse, mais la sonde ne peut pas être poussée dans l'aorte descendante. Il n'y a pas de sténose des carotides, mais l'on voit très bien le moignon de la sous clavière gauche et un aspect typique de sous clavière voleuse. Le malade est donc repris une semaine plus tard, sous anesthésie générale pour une aortographie abdominale par ponction directe translombaire (photo 6a), qui montre :

- une aorte irrégulière, de gros diamètre, avec une obstruction complète juste après la naissance de l'artère rénale droite. Cette thrombose s'étend jusqu'à l'origine des deux artères iliaques primitives,

- l'artère rénale gauche est prise dans la thrombose et ce n'est que par le cercle périrénal que l'on voit s'opacifier sur les films tardifs les branches intra rénales du rein gauche, donnant d'ailleurs au temps néphrographique un rein assez dense mais de petite taille,

- à droite l'artère rénale présente une discrète sténose à l'origine avec cependant, une bonne vascularisation périphérique et un rein très dense au néphrogramme dont les contours sont très réguliers, mais qui présente une hypertrophie compensatrice,

- enfin, par l'arcade de RIOLAN, il existe une opacification d'une des branches de la mésentérique inférieure et de l'hémorroïdale moyenne. Il existe également un réseau anastomotique par des vaisseaux courts para et pré vertébraux,

- l'exploration est complétée par une artériographie des membres inférieurs par ponction bifémorale (photo 6b) qui montre la limite inférieure de l'obstruction totale, au niveau de la bifurcation de chacune des 2 iliaques primitives.

A l'intervention, l'aorte est abordée par laparotomie médiane et dès l'ouverture, le Pr DESCOTES est frappé par deux choses :

- l'importance des collatérales de la paroi abdominale au niveau de la ligne blanche inhabituelle dans les thrombooses aortiques simples,

- la découverte chez ce malade maigre, d'une énorme arcade de RIOLAN (7,5 mm de diamètre) :

"La dissection de l'aorte abdominale et de la bifurcation est difficile, en particulier, le flanc droit colle à la veine cave inférieure. On a surtout la surprise de trouver une véritable coarctation, non provoquée par une bride externe. L'aorte sus jacente a environ 4 cm de diamètre et au dessous elle est athéromateuse, mais elle a de toute façon un calibre beaucoup plus grêle d'environ 18 à 20 mm. Au niveau de la coarctation, le diamètre est d'environ 10 mm. L'ouverture de l'artère révèle des lésions d'athérosclérose qui paraissent secondaires : ce sont semble-t-il des lésions d'accompagnement au niveau des zones de turbulence. A l'intérieur même de la coarctation et de cet athérome d'accompagnement on trouve des lésions de thrombose".

Par une longue aortotomie commençant environ 3 cm au dessous de l'artère rénale droite et se prolongeant jusqu'au niveau de la bifurcation, il est réalisée une thromboendartériectomie, jusqu'aux axes iliaques, dont les reflux sont obtenus.

On passe facilement à gauche une sonde de FOGARTHY en aval, alors que la même sonde ne progresse pas à droite au niveau de l'iliaque externe.

L'artériotomie est fermée par un patch d'élargissement en dacron velours. L'orifice de la mésentérique supérieure que l'on se proposait de réimplanter dans la prothèse s'est trouvé tout naturellement reperméabilisé de façon directe lors de la thromboendartériectomie.

Sur les données du néphrogramme isotopique, il n'est pas touché à l'artère rénale gauche en pensant que la levée de l'oblitération aortique aura influencé de façon favorable l'HTA".

Enfin, dans un temps complémentaire, il est pratiqué une courte artériotomie sur l'origine de l'iliaque externe pour pouvoir passer une sonde de FOGARTHY qui ramène quelques débris athéromateux et un thrombus.

Dans les premières heures post opératoires, la TA est aux

environs de 13 cm de Hg de systolique, puis elle va se stabiliser les jours suivants entre 20 et 22 de systolique et 10 et 11 de diastolique. Le traitement médical reste inefficace malgré des posologies élevées. Un nouveau néphrogramme 6 jours après l'intervention, montre une diminution de la valeur fonctionnelle du rein gauche avec extraction et surtout sécrétion très diminuées par rapport au premier.

Le 6 Avril de retour de convalescence, la TA est respectivement à droite et à gauche à 18/11 et à 14/9 cm de Hg aux membres supérieurs et à 12,5/9 et à 19/10 aux membres inférieurs en dépit d'un traitement médical associant : 1/2 cp de furosémide, 3 cp de propranolol, et 1 cp de clonidine.

Une aortographie de contrôle par voie fémorale gauche est réalisée le 14/05/1976 (Dr JC FROMENT) ; elle montre :

- l'oblitération complète de l'artère rénale gauche à son origine,

- la perméabilité de l'aorte abdominale sous rénale, mais l'on note une image en demi-teinte du contour droit de l'aorte juste au dessus du carrefour (thrombus ?).

- une thrombose de l'iliaque externe à son origine avec réinjection de l'artère fémorale commune.

Devant la persistance de l'HTA malgré le traitement médical, et compte tenu de ces examens post opératoires et de la petite taille du rein gauche déjà constatée avant l'intervention, le malade est de nouveau confié au chirurgien pour néphrectomie gauche. Cependant, celle ci est discutée car :

- un troisième néphrogramme isotopique (19/05/1976) montre une très nette amélioration de la valeur fonctionnelle du rein par rapport au précédent, bien que...

- le cathétérisme urétéral séparateur et le dosage de l'activité rénine plasmatique des veines rénales soient en faveur d'une ischémie du rein gauche.

Une revascularisation par anastomose spléno rénale est donc envisagée mais une artériographie sélective du tronc coeliaque vient montrer une sténose à l'origine de celui-ci et fait repousser cette intervention.

Devant cette HTA nécessitant des doses élevées d'antihypertenseurs c'est finalement une néphrectomie gauche qui est réalisée le 18/06/1976 (Dr DUBERNARD). L'histologie de ce rein sans anomalie macroscopique révèle des lésions de pyélonéphrite.

Pendant les 4 premiers jours, la TA à droite est à environ 14 cm de Hg de systolique puis après une légère ascension à 18/9 (bras droit) se stabilise pour rester en l'absence de tout traitement à 14,5/8 au bras droit et à 13/7 au bras gauche.

Devant l'absence de troubles fonctionnels, il n'est rien tenté dans l'immédiat sur l'obstruction de la sous clavière gauche et sur celle de l'iliaque externe droite.

COMMENTAIRES :

Tout chez cet homme de 44 ans aux facteurs de risques importants orientait vers une maladie athéromateuse banale. Les images artériographiques elles-mêmes allaient dans ce sens et ceci laisse supposer qu'en l'absence d'indication opératoire la vraie nature de cette obstruction n'aurait certainement jamais été reconnue. Il est d'ailleurs probable que quelques cas ne sont ainsi jamais diagnostiqués.

L'association à une obstruction de la sous clavière gauche permet d'avancer plusieurs hypothèses étiologiques :

- la lésion de cette sous clavière comme celle de l'aorte abdominale peut être de nature congénitale,

- quelque soit l'origine de la coarctation, l'obstruction de la sous clavière gauche peut relever au même titre que celle de l'artère rénale gauche, de lésions athéromateuses secondaires,

- dernière éventualité, on peut à cause des signes inflammatoires, évoquer une artériopathie de type TAKAYASU, cependant peu probable chez cet homme de 44 ans.

L'origine de l'HTA elle-même est difficile à préciser. Plusieurs arguments sont en faveur d'une apparition récente. C'est d'abord le fait qu'elle n'ait jamais été notée au cours d'examens plus anciens. C'est ensuite l'activité rénine plasmatique particulièrement élevée qui peut tout à fait correspondre à une thrombose récente de l'artère rénale gauche. C'est enfin le fait que la coarctation soit sous rénale, forme qui donne habituellement davantage des signes d'ischémie des membres inférieurs qu'une hypertension artérielle.

Cette observation permet de souligner l'intérêt d'un traitement chirurgical portant à la fois sur l'aorte elle même et sur les artères rénales. L'estimation de la valeur fonctionnelle rénale par la néphrographie isotopique a conduit ici à différer la néphrectomie, ce qui à posteriori permet d'insister sur la nécessité de confronter plusieurs épreuves fonctionnelles avant toute décision chirurgicale.

Obs : 7 Mme DEL... Rosa

Jeune femme de 22 ans, italienne, adressée au Pr MARION, le 15/06/1976 pour cure chirurgicale éventuelle d'une coarctation de l'aorte abdominale, diagnostiquée en Italie peu de temps auparavant.

L'interrogatoire, difficile chez cette malade qui ne parle pas français, ne retrouve aucun antécédent familial ou personnel remarquable.

L'histoire de la maladie semble débiter cliniquement vers l'âge de 15 ans avec la survenue d'épistaxis à répétition, qui auraient entraîné plusieurs consultations médicales sans qu'apparemment ne soient jamais signalés de chiffres tensionnels élevés. En 1974, apparaissent dès le début d'une première grossesse des signes fonctionnels évocateurs d'hypertension artérielle : céphalées, phosphènes, acouphènes et vertiges. Cette HTA dont on ne connaît pas les chiffres restent rebelle à toute thérapeutique, et l'enfant est mis au monde à la fin du 7ème mois par césarienne. Depuis les signes précédents se sont aggravés, et sont apparues une claudication des membres inférieurs et une dyspnée d'effort. Une angiographie par voie transaxillaire permet de porter le diagnostic de coarctation de l'aorte abdominale avec hypoplasie du segment d'aval.

A son entrée dans le service, l'examen de cette femme jeune en bon état général, révèle une tension artérielle à 210/110 mm de Hg aux deux bras : des poussées tensionnelles jusqu'à 290 mm de systolique sont notées au cours de son séjour. Les pouls fémoraux ne sont pratiquement pas perçus, les pouls pédieux et tibiaux postérieurs très faiblement. L'auscultation cardiaque est normale, mais il existe un souffle systolique xypho ombilical entendu également le long de la colonne dorsale basse et lombaire haute. Les battements de l'aorte abdominale ne sont pas perçus et il n'y a pas de thrill.

L'ECG ne montre pas d'hypertrophie ventriculaire gauche, et il n'y a ni cardiomégalie, ni encoches costales sur les films thoraciques. L'UIV est normale en dehors d'un léger retard d'opacification bilatérale des cavités pyélocalicielles. On note au fond d'oeil une rétinopathie au stade I.

Du point de vue biologique, il n'y a pas de signes inflammatoires et les fonctions rénales sont normales. Le bilan surrénalien est aussi normal en dehors d'une hyperaldostéronurie ($30 \mu\text{g/j}$ pour une limite supérieure à $17 \mu\text{g/j}$). Les mesures sélectives de l'activité rénine plasmatique dans la veine cave inférieure sus et sous rénale et dans les veines rénales droite et gauche montrent respectivement des taux à : 294 ng/l/mn , $94,6 \text{ ng/l/mn}$, $80,4 \text{ ng/l/mn}$, $77,7 \text{ ng/l/mn}$. La valeur trouvée dans la veine rénale gauche est jugée sous estimée car le sang veineux rénal est dilué par le sang issu d'une très grosse veine utéroovarienne d'anastomose hilaire.

En vue d'une intervention, une nouvelle artériographie (photos 7a et 7b) est réalisée, cette fois par voie humérale droite le 17/06/1976 (Dr J. DEVIC). Elle met en évidence :

- l'intégrité de l'arche et le départ de deux artères mammaires de gros calibre,

- une diminution brutale du calibre de l'aorte en regard de D₉ D₁₀; plus bas son diamètre est inférieur à 0,5 cm jusqu'à une fourche bas située en regard de S₁. Il existe sur cette portion quelques discrètes irrégularités évoquant des plaques d'athérome,

- l'existence d'une seule artère rénale de chaque côté, mais dont on ne peut pas distinguer les ostia, très haut situés et dissimulés par une naissance anormalement groupée du tronc coeliaque et des deux mésentériques au niveau de la zone de rupture du calibre aortique.

- une importante circulation collatérale qui emprunte l'arcade de RIOLAN, les dernières intercostales, des artères lombaires et les collatérales des artères iliaques et fémorales.

Un complément d'exploration, par voie fémorale basse réalisé le 5/07/1976 (Dr JC FROMENT) ne donne guère plus de renseignements. Seule, l'artère rénale droite peut être opacifiée sélectivement par injonction rétrograde dans l'aorte sous son ostium, le plus bas situé : elle semble comporter des zones de dilatation et de sténose alternées.

L'intervention a lieu le 7/07/1976 (Pr MARION et Dr VILLARD). L'aorte est abordée par une grande incision thoraco abdominale avec phrénotomie gauche, sous hypothermie modérée (32°) :

- l'exploration de l'aorte thoracique permet de constater que : "les malformations sténosantes se trouvent exactement dans la traversée du diaphragme. L'aorte thoracique est de petit calibre, mais normal, puis son calibre diminue et apparaît le bouquet d'épanouissement terminal vu à la radiographie. Fait essentiel : les artères qui naissent à ce niveau battent normalement. La prise de pression le confirme : les pressions mesurées à la partie terminale de l'aorte thoracique et sur l'aorte thoracique elle-même sont identiques (190/100 mm de Hg moyenne à 125 mm). Ainsi, on admet que l'origine des artères rénales est en système hypertensif sus sténotique. Il n'y aura donc pas à les réimplanter".

- la découverte du carrefour et de la partie terminale de l'aorte abdominale révèle que : "ce vaisseau a environ 6 mm de diamètre et les artères iliaques environ 5 mm. L'aorte est disséquée sur le promontoire et au delà sur la dernière lombaire. Elle est réduite à un petit vaisseau athéromateux très dur à la palpation. La pression au niveau de l'aorte et du carrefour est à environ 86-90 : la courbe est aplatie, c'est pratiquement une moyenne".

- il est réalisé un pontage artériel par un tube en dacron de 10 mm entre l'aorte thoracique basse et ce qui représente l'aorte abdominale basse au dessus du carrefour.

Les suites opératoires sont simples, les pouls des membres

inférieurs nettement perçus, mais la tension artérielle reste à 180/100 mm de Hg avec une tachycardie à 130/mn. La malade est revue à son retour de convalescence ; (1 mois $\frac{1}{2}$ après l'intervention). L'état général est excellent, elle ne se plaint plus d'aucun signe fonctionnel et la TA est à 13/7 cm de Hg juste avec un régime hyposodé. L'examen ne retrouve pas de souffle vasculaire. Une angiographie de contrôle (Dr CLERMONT le 26/08/1976) par voie humérale gauche (photo 7c) montre la bonne perméabilité de la prothèse en dacron ; l'injection sélective de la prothèse montre l'imprégnation rétrograde d'une courte portion de l'aorte terminale ainsi que d'une artère lombaire, tandis que l'opacification de l'aorte restante montre un arrêt circulatoire un peu au dessus.

COMMENTAIRES :

- Il s'agit ici de la seule de nos observations où l'on peut affirmer avec certitude l'origine dysgénétique de la sténose non pas sur sa forme anatomique, mais sur ses rapports avec les branches abdominales. Leur naissance immédiatement au dessus de la sténose, en un véritable "noeud de vipère", anomalie tout à fait exceptionnelle-suggère en effet une anomalie de l'embryogénèse (intervenant sans doute avant la mise en place définitive des artères rénales à partir des artères segmentaires marginales abdominales).

- L'absence de sténose artérielle rénale et l'efficacité du seul pontage de la sténose est un argument en faveur d'une hypertension artérielle d'origine mécanique.

- La discrétion du retentissement viscéral de cette HTA pourtant sévère, ainsi que sa découverte relativement tardive si l'on admet une origine congénitale, permettent d'envisager la physiopathologie de cette affection, de façon dynamique ; son retentissement fonctionnel doit probablement être interprété en fonction de la croissance relative du reste du corps.

- Du point de vue diagnostic il faut une fois encore souligner l'intérêt de l'examen clinique, qui suffisait à porter le diagnostic de sténose de l'aorte abdominale.

Obs : 8 Mme MAR... Georgette

Cette femme de 36 ans est hospitalisée en Janvier 1976 dans le Service du Pr A. PERRIN pour bilan d'une artériopathie chronique.

Dans ses antécédents personnels, on note surtout des œdèmes diffus épisodiques rapportés à un terrain allergique (œufs), depuis une 1ère grossesse en 1959.

Depuis toujours, ont été notés des phénomènes d'acrocyanose, favorisés par l'exposition au froid, mais les recherches de cryoglobuline et de cryofibrinogène resteront négatives. Ces signes cutanés sont localisés au dessous de la ceinture, aux avant bras et au bout du nez. Les troubles se sont aggravés depuis 1 an et l'on peut discuter du rôle d'un traitement oestroprogestatif (Nor-ethindrone) instauré 6 mois auparavant pour des méno-métrorragies. Un mois avant l'hospitalisation sont apparues des ulcérations à la face plantaire des 2 gros orteils, avec paresthésies nocturnes à ce niveau. Ces troubles sont favorablement influencés par le traitement avec l'Angioxine. On ne trouve pas à l'interrogatoire de claudication des membres inférieurs, même atypique, ni de syndrome clinique de sous clavière voleuse. Enfin, un tabagisme important constitue l'unique facteur de risque de la maladie athéromateuse.

A l'examen, on constate une nette diminution des pouls du membre supérieur gauche où la tension artérielle est à 9,5/7 cm de Hg contre 12/7,5 au membre supérieur droit. Les pouls distaux des membres inférieurs sauf les 2 pédieux sont perçus, très faiblement. Les pouls fémoraux sont perçus avec un petit souffle systolique bilatéral surtout gauche à l'auscultation. Il a été noté, par ailleurs, un souffle abdominal dont la topographie exacte n'est pas précisée. L'auscultation cardiaque est normale de même que l'ECG et la radiographie thoracique.

Du point de vue biologique, la vitesse de sédimentation est à 5 % et l'électrophorèse des protéines sériques normale. Il y a 14 000 globules blancs par mm³ à la numération dont 68 % de polynucléaires neutrophiles.

La crossographie (photo 8b) selon la technique de SELDINGER par ponction fémorale droite objective une sténose à 90 % de la sous clavière gauche à 1 cm de son origine et étendue sur 2 centimètres. Au delà, son trajet est de bonne qualité et la vertébrale vient grossir à contre courant le maigre flux ayant traversé la sténose (sous clavière voleuse incomplète).

L'artériographie des membres inférieurs (Dr DEVIC) montre une aorte abdominale extrêmement grêle avec un rétrécissement fusiforme à 2 centimètres en amont de la bifurcation (photo 8a). Les iliaques sont sensiblement normales des 2 côtés. Il existe une importante diminution du calibre de l'artère fémorale commune gauche, sur plusieurs centimètres et une lésion discrètement sténosante de la bifurcation fémorale à droite. Des 2 côtés, après une fémorale superficielle et une poplitée sensiblement normale, seule, la tibiale postérieure est bien visible, tandis que les artères tibiale antérieure et péronières ne sont plus objectivées à partir du milieu de la jambe.

Ces artères sont très grêles et ont un calibre qui diminue progressivement sans sténose nette.

Un traitement chirurgical (sympatectomie lombaire et pontage veineux aorto sous clavier) est différé et espérant pouvoir obtenir une stabilisation par le traitement médical et surtout par l'arrêt du tabagisme. La malade quitte donc le service avec un traitement angiotrope, vasodilatateur et sédatif.

Elle est revenue 5 mois plus tard ; son état est stationnaire, elle n'a pas refumé mais repris 5 Kg (boulimie compensatrice).

COMMENTAIRES :

Malgré la présence d'un souffle abdominal et la découverte d'une aorto abdominale grêle avec discret rétrécissement sous rénal, cette observation se distingue nettement des précédentes, dans la mesure où les signes fonctionnels ne sont pas liés à cette anomalie. Il n'y a en particulier, pas d'HTA et les anomalies des artères distales suffisent à expliquer la symptomatologie.

Nous l'avons cependant inclus dans notre série pour 2 raisons :

- . d'abord, pour mettre l'accent sur l'existence probable de sténoses abdominales "à minima" dont la plupart ne sont jamais mises en évidence, jusqu'à ce que des lésions athéromateuses viennent les rendre hémodynamiquement et cliniquement significatives.

- . ensuite, parce que nous avons déjà vu dans 2 de nos observations, où la sténose abdominale était au premier plan, l'association à une gracilité des artères périphériques. Ceci pose des problèmes nosologiques complexes, en particulier celui des rapports avec la maladie de BUEGGER d'autant qu'il s'agit de 3 femmes et que de plus, cette affection épargne en principe les gros troncs artériels.

Obs : 9 Mme MAL... Huguette

Femme de 38 ans sans antécédents particuliers, hospitalisée le 27/9/76 dans le service du Pr A. FROMENT pour bilan d'une hypertension artérielle avec asymétrie tensionnelle aux membres supérieurs. Il n'existe aucun signe fonctionnel, les anomalies sphymomanométriques ont été découvertes lors d'un examen systématique.

A l'examen, on note une asymétrie manométrique d'environ 4 cm aux dépens du bras droit. Au bras gauche, la tension qui avait été mesurée jusqu'à 22 cm de Hg est dans le service, en l'absence de tout traitement à la limite supérieure de la normale. Les pouls du membre supérieur droit sont diminués. L'auscultation révèle des souffles vasculaires multiples (creux sus claviculaires et axillaires, tout l'abdomen, fosses lombaires, et artères fémorales), ainsi qu'un souffle systolique thoracique en écharpe également entendu dans le dos. Les pouls fémoraux sont diminués.

L'ECG est normal. La radiographie thoracique ne montre ni encoches costales, ni cardio-mégalie, seulement une calcification du bouton aortique. Le bilan biologique est normal en dehors d'une légère hypercholestérolémie (2,75g/l) : il n'y a pas de signes inflammatoires, ni de signes d'atteinte rénale.

L'UIV est normale.

Une artériographie par voie fémorale rétrograde est réalisée le 1/10/76 (Dr CLERMONT) selon la technique de SELDINGER. Elle objective :

- . l'intégrité de l'aorte ascendante et du tronc brachio céphalique qui donne naissance à 2 carotides primitives.

- . une sous clavière droite de type hypoplasique avec interruption de l'artère axillaire et réinjection par des artères périscapulaires de l'artère humérale à son origine.

- . une sous clavière gauche (photo 9c) de calibre réduit et régulier mais prolongée par une artère axillaire qui s'effile progressivement et régulièrement pour présenter une sténose à 80 % après la naissance de l'artère humérale, d'excellent calibre.

- . une aorte abdominale hypoplasique (photos 9a et 9b) avec diminution progressive et régulière de son calibre (de 2/3 environ) depuis D₈D₉; très bien vue sur les films de profil. Ses parois sont très irrégulières.

- . 2 artères rénales discrètement sténosées à l'origine (20 %) avec légère dilatation post sténotique.

- . un tronc coeliaque porteur d'une sténose circonferentielle serrée à son origine.

Devant l'absence de signes fonctionnels, et d'arguments pour une HTA d'origine rénale, la malade quitte le service avec un traitement médical.

COMMENTAIRES :

L'observation de cette femme de 38 ans permet, une fois encore, d'évoquer la maladie de TAKAYASU d'une part, à cause du terrain d'autre part, à cause de l'atteinte des troncs supraaortiques. L'absence de signes inflammatoires, étant compatible avec un stade tardif de la maladie dans sa forme extensive.

Par contre, la diminution régulière de calibre de l'aorte, dont il faut souligner la mise en évidence par les clichés de profil (photo 9b) peut évoquer une origine dysgénétique. Les sténoses des troncs supraaortiques seraient alors interprétées de la même façon.

Contrairement à ce que nous avons souligné dans les autres observations, il faut noter qu'ici le diagnostic clinique s'avérerait difficile et imprécis à cause de l'atteinte bilatérale des troncs supraaortiques et du caractère diffus des souffles vasculaires.

REVUE DE LA LITTÉRATURE

Elle n'est pas exhaustive, et porte sur 165 cas publiés entre 1847 (109) et 1977 (139). Nous y avons ajouté 6 observations transmises à titre personnel au Professeur F. PINET par Madame le Docteur BONFATTI (Bologne-Italie)

C'est donc un total de 171 cas qui a été étudié. Il faut préciser que dans la mesure où cette affection intéresse un grand nombre de spécialités (cardiologie, pédiatrie, néphrologie, radiologie, chirurgie vasculaire, etc...), certains aspects ne sont pas ou très peu développés dans les différentes publications. De plus, leur étalement sur une période de près de 120 ans, vient indiscutablement fausser certains chiffres et nous avons essayé, dans la mesure du possible, d'en tenir compte chaque fois en particulier, que les progrès (surtout techniques) ont eu un rôle bénéfique aux différentes étapes du diagnostic et du traitement.

Enfin, lorsque des observations ont fait l'objet de plusieurs publications, nous avons retenu la plus détaillée, en la complétant au besoin.

Les 171 cas de la littérature sont rapportés dans les tableaux IIa à IIIm où figurent successivement :

- Les auteurs de la publication
- L'année de la publication
- Le sexe des malades
- Leur âge au moment du diagnostic
- Les caractéristiques anatomiques de la coarctation avec :

- . son caractère segmentaire ou terminal (SEG ou TER)
- . sa topographie par rapport aux artères rénales

(NC = non classée, le plus souvent, faute de renseignements anatomiques assez précis ; plus rarement, à cause de la complexité des lésions)

- Les lésions des artères rénales avec la (ou les) artère (s) du rein droit dans la première colonne et la (ou les) artère (s) du rein gauche dans la seconde.

Seuls, les caractères pathologiques ont été retenus, car beaucoup de publications ne mentionnent pas l'état des artères rénales lorsqu'elles sont normales. Ces dernières ont donc été regroupées avec celles non décrites, sous le symbole (/). Les artères pathologiques sont mentionnées par les abréviations suivantes :

- . S.P. Sténose proximale
- . S.O. Sténose ostiale
- . S.D. Sténose distale

- . Hypo : artère hypoplasique
- . Thr : Thrombose (vérifiée anatomiquement)
- . P.I. : Artère pas imprégnée à l'artériographie et supposée sténosée ou oblitérée, mais sans preuve anatomique.
- . Sten : Sténose (sans autre précision)
- . Anev : Anévrisme

- Le traitement chirurgical appliqué respectivement à l'aorte, au rein D, et au rein G, avec les observations suivantes :

- . P.A.A. : Pontage aorto aortique
- . O : Pas de geste chirurgical. Les cas avec (o o o) correspondent aux laparotomies et thoracotomies exploratrices.
- . Nectomie : Nephrectomie
- . Des : Désobstruction
- . PABF : Pontage aorto bifémoral
- . PABI : Pontage aorto bi-iliaque
- . PAIF : Pontage aorto fémoral d'un côté et aorto iliaque de l'autre
- . PAR : Pontage aorto rénal
- . FPR : Pontage entre une prothèse aortique et l'artère rénale droite ou gauche
- . AMR : Anastomose mésentérico-rénale
- . AT : Autotransplantation
- . PATCH : Patch d'élargissement

Une colonne est réservée pour l'aorte et chacun des 2 reins à la nature du matériel utilisé.

- . H : Homogreffe
- . D : Dacron
- . T : Téflon
- . Art Sple : Artère splénique (utilisée pour un pontage spléno-rénal, aorto-aortique ou comme patch d'élargissement).
- . SCL G : Sous clavière gauche
- . V : Greffon veineux

- L'évolution, avec chaque fois qu'ils sont précisés :

Le recul post opératoire ou du traitement médical
L'évolution des signes fonctionnels

- . G : Guérison = disparition et reprise d'une activité normale
- . AM : Amélioration, mais persistance d'une gêne fonctionnelle
- . AG : Aggravation
- . IDEM : Aucun changement

- L'évolution des chiffres tensionnels :

- . G : Retour à des chiffres normaux selon les normes que nous avons retenues pour les hypertendus (voir page 82)

- AM : Abaissement des chiffres tensionnels qui ne sont cependant pas revenus à des valeurs normales
- AG : Aggravation
- IDEM : Aucun changement

I - L'AORTE ABDOMINALE

A - LA CLASSIFICATION ANATOMIQUE des coarctations de l'aorte abdominale habituellement utilisée est due à D'ABREU ROB et VOLLMAR (31) qui l'établissent sur deux critères :

1°) L'étendue de la coarctation avec

- des FORMES SEGMENTAIRES : sténose localisée entre deux portions d'aorte normale
- des FORMES HYPOPLASTIQUES : qui débutent à un niveau quelconque et s'étendent jusqu'à la bifurcation

2°) La topographie par rapport aux artères rénales avec :

- des FORMES SOUS RENALES : ne dépassant pas vers le haut l'artère rénale la plus basse (104)
- des FORMES SUS ou SUPRARENALES : ne dépassant pas vers le bas l'artère rénale la plus haute (104)
- des FORMES INTERESSANT L'IMPLANTATION DES ARTERES RENALES qui peuvent être :
 - interrénales : ne dépassant pas vers le haut la mésentérique supérieure, ni vers le bas la mésentérique inférieure, avec dans le cas contraire, des formes
 - inter et sous rénales, inter et sus rénales ou sus inter et sous rénales

- Cette classification peut être sujette à quelques critiques :

- surtout que les limites exactes d'une coarctation sont souvent difficiles à préciser, aussi bien sur l'artériographie qu'à l'examen macroscopique. De plus il est probable que les limites du rétrécissement ne correspondent pas toujours à celles du tissu pathologique. Cette imprécision rend particulièrement délicate la classification des observations de la littérature.
- aussi parce qu'elle donne lieu à des interprétations différentes : c'est ainsi que GLAUDON (53) et RIEMENSCHNEIDER (110) parlent d'hypoplasie pour les sténoses dépassant une longueur de 5 centimètres, et recensent plus de 70 % de coarctations de ce type contre 15 % par GERBEAUX (52) qui s'en tient aux critères donnés par D'ABREU ROB et VOLLMAR (31).

- Nous l'avons cependant conservée (telle qu'elle est décrite ci-dessus) pour plusieurs raisons :

- a) parce qu'elle est utilisée dans la majorité des publications

- b) pour essayer de voir si ces deux grands types correspondent bien à des entités différentes
- c) enfin, parce que le principal intérêt de cette distinction est d'ordre chirurgical et pronostic. En 1963, DEBAKEY (34) notait qu'indépendamment de l'étiologie, en définitive secondaire, l'intérêt des formes localisées réside dans les possibilités thérapeutiques".

- Nous éviterons cependant d'utiliser le terme hypoplasique pour les formes atteignant la bifurcation, car il nous est apparu à la lumière de plusieurs publications qu'il est beaucoup trop restrictif :

- d'une part, parce que des rétrécissements uniformes à l'artériographie peuvent résulter d'épaississements parfois importants d'une paroi aortique dont le calibre externe est peu ou pas diminué.
- d'autre part, parce que même lorsque l'aspect macroscopique est celui d'une aorte très grêle, l'examen histologique peut montrer des phénomènes prolifératifs dans une ou plusieurs des couches de la paroi.

Nous décrirons donc des formes SEGMENTAIRES et des formes TERMINALES, en réservant le terme d'hypoplasie (ou d'atrésie) aux formes vérifiées anatomiquement et caractérisées par une diminution régulière, sur plusieurs centimètres, du calibre de l'aorte abdominale.

- Sur les 180 coarctations étudiées, 11 n'ont pas pu être classées avec certitude. Parmi celles-ci se trouvent en particulier 7 cas où l'aortographie, non suivie d'un contrôle anatomique (chirurgie et/ou autopsie), avait montré une obstruction totale de l'aorte.

Les 169 autres cas se répartissent comme suit :

- SEGMENTAIRES : 96 (57 %)
(dont 47 confirmées anatomiquement)*
- TERMINALES : 73 (43 %)
(dont 33 confirmées anatomiquement)*

Sur des critères comparables, GERBEAUX (52) et PYORALA (108) ont trouvé une proportion encore plus grande de formes segmentaires (respectivement 85 % et 63 %).

Dans 155 cas, le siège de la coarctation est précisé par rapport aux artères rénales :

- SUS RENALES : 21 (13,6 %)
- SOUS RENALES : 43 (27,7 %)
- INTERESSANT L'IMPLANTATION
des artères rénales : 91 (58,7 %)

* chirurgie et/ou autopsie

	TERMINALES	SEGMENTAIRES	TOTAL
sus rénales		21	21
interessant l'implantation des artères rénales	43	48	91
sous rénales	26	17	43
non classées	4	10	14

TABLEAU III: Répartition des coarctations revues, par rapport aux artères rénales.

	TERMINALES	SEGMENTAIRES	TOTAL
SUS et INTER RENALES (dépassant vers le haut la mésent. sup.)		29	29
INTER RENALES (ne dépassant pas vers le haut la mésent. sup ni vers le bas la mésent. inf.)		11	11
INTER et SOUS RENALES (dépassant vers le bas la mésent. inf.)	14	2	16
SUS INTER et SOUS RENALES	28	7	35
TOTAL	42	49	91

TABLEAU IV: Différents types de coarctations interessant l'implantation des artères rénales.

Le détail de leur répartition est donné dans les tableaux III & IV

Parmi les formes supra rénales se trouvent 2 doubles coarctations (9 58) sur les 5 cas de coarctations multiples. Les 3 autres cas (12 , 94 , 145) n'ont pas été classés car ils inté-ressaient à la fois l'aorte sus et sous rénale.

- Un même malade peut en effet présenter plusieurs sténoses segmentaires séparées sur l'aorte :

1°) dans l'observation de BAIRD, EVANS et LABROSSE (9); l'aorte thoracique est hypoplasique : il y a deux coarctations segmentaires de l'aorte abdominale de part et d'autre du tronc coeliaque avec au-dessous des artères rénales, une compression extrinsèque par un anévrysme.

2°) le cas n° 2 rapporté par MORRIS (94) comporte une sténose thoracique basse et une seconde sous rénale.

3°) les deux sténoses, de part et d'autre du diaphragme décrites par GUSTAVINO et BECU (58) semblent faire partie d'une même portion pathologique de l'aorte.

4°) dans l'observation rapportée par ZAROFF et coll (145), les lésions sont plus complexes, puisqu'il existe 4 sténoses indépendantes étagées sur toute l'aorte thoracoabdominale : une au dessous de l'origine de la sous clavière gauche, une plus discrète au-dessous de l'origine du tronc coeliaque, puis un bourrelet au dessus de l'origine de l'artère rénale droite, et enfin un rétrécissement excentré de la lumière aortique par un septum en diaphragme au-delà de l'origine de l'artère rénale gauche.

5°) Le second des 2 cas rapportés par BENOMAR et coll (12) (sans vérification anatomique) associe une sténose de la crosse en amont de la sous clavière gauche à une sténose terminale sous rénale. TONGIO et coll (138) évoquent à propos de leur 2ème observation, la possibilité d'une ébauche de coarctation isthmique. Nous n'avons cependant dans aucun cas trouvé de coarctation abdominale associée à une coarctation isthmique typique. La possibilité de sténoses multiples doit donc être soulignée et constitue un des arguments pour une opacification systématique de la crosse et de l'aorte thoracique descendante.

A travers la littérature, complétée par nos observations personnelles, nous avons essayé de dégager les principales caractéristiques anatomiques de ces coarctations.

B - ETUDE MACROSCOPIQUE

1°) le calibre extérieur de l'aorte est le plus souvent et quelque soit le type anatomique, diminué. Quelques observations font cependant état d'un diamètre extérieur sensiblement normal.

a) Il en est ainsi dans 2 observations de formes terminales (soit 6 % des 33 formes de ce type vérifiées anatomiquement).

- dans la 1ère, publiée en 1964 par CRONCK, GILLIET et HEDINGER (30) il s'agit d'un nourrisson de 3 jours, porteur de plusieurs malformations, chez lequel la lumière de l'aorte abdominale est excessivement réduite, par un épaississement de la paroi étendue aux iliaques primitives ; les auteurs ne donnent pas de précisions histologiques en dehors de la présence de calcification, au niveau surtout de la média.
- dans la 2ème, publiée en 1965 par SCHMIDT et RAMBO (120), il s'agit d'un nourrisson de 7 semaines décédé d'insuffisance cardiaque. A l'autopsie, le calibre extérieur de l'aorte abdominale distale est normal, mais sa lumière depuis juste au-dessus des artères rénales est réduite à une fente arciforme excentrée par une importante prolifération fibroblastique sur un stroma myxoïde particulièrement riche en mucopolysaccharides ; les fibres élastiques les plus internes de la média sont fragmentées, l'adventice est normale.

b) Trois sténoses segmentaires (6 % des 48 vérifiées anatomiquement) correspondent de même à un rétrécissement intrinsèque. Comme dans notre 4ème cas, dans l'observation rapportée par GERBASI, KIBLER et MARGILET (51), le calibre externe est peu modifié. Dans la 2ème observation de TRENCH (140), l'aorte au niveau de la sténose présente un aspect qualifié de "pseudo anévrysmale".

2°) Même lorsqu'elle est sténosée extérieurement, à la palpation, l'aorte peut s'avérer de consistance très variable, ce qui évoque autant de processus pathologiques ou de stades évolutifs différents. Alors que dans notre 7ème observation (Mme DEL...) où l'aorte abdominale est le siège d'un rétrécissement étroit et régulier, la palpation peropératoire révèle une "dureté athéromateuse", la paroi est considérée pour le même type de sténose dans l'observation de RITCHIE et DOUGLAS (112), comme "lisse sans calcifications ni induration" chez un homme beaucoup plus âgé. La même dualité est retrouvée pour les formes segmentaires dont certaines ont une paroi souple, proche de la normale (31 109) et d'autres une paroi épaisse et ferme, surtout lorsque le calibre extérieur est normal (51) ou augmenté (140). C'est aussi le cas dans notre 5ème observation (Mme GUI...) où la paroi aortique est non seulement épaissie, mais aussi très dure, "transformée en un tuyau rigide par des plaques calcaires". Cette induration de la paroi est très souvent secondaire à des lésions d'athérome dont le développement est favorisé par les turbulences au niveau de la sténose. Une vérification anatomique n'est pas toujours possible à cause, en particulier, des techniques de pontage pour lesquelles le chirurgien travaille en "zone saine", de part et d'autre de la sténose. Il est donc souvent difficile dans ces cas d'éliminer un autre processus, en particulier inflammatoire, surtout au stade tardif où une fibrose cicatricielle peut donner une dureté comparable.

A l'extrême, certaines sténoses, en raison de leur dureté ligneuse ont pu être comparées à un véritable cordon fibreux, qu'elles soient terminales (16 132 133) ou segmentaires (39 53 87 94 115 122).

3°) L'ouverture de l'aorte permet d'apprécier l'épaisseur de la paroi et parfois de préciser la cause exacte d'une obstruction complète.

a) L'obstruction totale de l'aorte n'est en effet pas rare, puisque nous l'avons trouvée rapportée 14 fois, soit environ, dans 8 % des observations revues.

En l'absence de vérification anatomique, elle rend bien sûr impossible la détermination du type de la sténose. Le diagnostic relève alors comme dans notre 6ème observation, d'une surprise d'intervention ou d'autopsie.

Il s'agit le plus souvent d'une thrombose (10 fois) favorisée par le rétrécissement et par les altérations pariétales. Elle nous a paru plus fréquente dans les formes terminales que segmentaires, car sur les 8 fois où le type anatomique était précisé, il y avait seulement 3 segmentaires dont une étendue, se rapprochant beaucoup par sa longueur d'une forme terminale. Sa gravité réside surtout dans la possibilité d'une extension aux artères rénales, qui vient compromettre toute chirurgie conservatrice (69-obs n°6).

b) Certains auteurs ont eu la surprise de trouver de véritables séquestres intraluminaux provenant de l'isolement plus ou moins complet d'une ou plusieurs couches de la paroi, siège d'une importante prolifération. Ceci a été décrit aussi bien dans des formes terminales (53 84) que segmentaires (39).

Encore plus surprenante, a été la découverte par PATEL et FACQUET (98) à l'autopsie d'une jeune femme de 32 ans, d'une structure aortique anormale manifestement malformative. L'aorte abdominale distendue dans sa portion supérieure finissait en cul de sac au-dessous de la zone d'origine des artères rénales et ...

"à ce cul de sac, faisaient suite de vraies microartères aorto-iliaques... formées de 2 conduits inégaux emboîtés l'un dans l'autre ; le central cordon filiforme plein sur toute son étendue, et le périphérique, à la lumière, mais sans la moindre continuité avec celle du tronc aortique".

On peut rapprocher cette observation de celle de DEVIN (38) qui constate en cours d'intervention, l'existence d'un éperon de bifurcation qu'il doit réséquer.

c) Dans 6 observations (23 45 76 134 145), il est mentionné l'existence d'une structure en diaphragme (145) ou en valve (23 76) qui vient augmenter le degré de sténose lié à la coarctation elle-même. Cette structure est située, soit au niveau même de la coarctation (76 145), soit légèrement au-dessus (23 45 134). Dans l'observation déjà citée de ZAROFF et coll (145), un diaphragme au niveau de la 4ème coarctation oblitère complètement la lumière de l'aorte dont la perméabilité n'est assurée que par un étroit chenal étendu le long de la paroi postérieure du vaisseau et débutant au-dessus du septum.

L'examen histologique n'a été réalisé qu'une seule fois sur ces formations. Il s'agit dans l'observation de BRUST et coll (23)

d'une délamination rétrograde au sein de la média. Bien que ces auteurs parlent eux-mêmes de la nature autonome, congénitale de cette formation, il semble donc plutôt s'agir d'une dissection pariétale. Il est cependant certain que des perturbations hémodynamiques peuvent provoquer des proliférations tissulaires (23), voire même comme l'a montré expérimentalement ROBDARD (114) la formation de structures membranaires. C'est probablement ce mécanisme qui explique la présence de membranes en clapet à l'origine des branches aortiques, mentionnées dans l'observation de SHAPIRO (126).

4°) Plus souvent dans les formes segmentaires que dans les formes terminales, on relève la présence d'altérations des tissus périaortiques.

- CAA Segmentaires
16 cas sur 47* (34 %)
- CAA Terminales
6 cas sur 33* (18 %)

Il s'agit dans 3 observations, de tissus neurofibromateux, ce qui explique partiellement cette différence dans la mesure où cette affection nous a semblé donner plus souvent des formes segmentaires que terminales (7 pour 2) ; nous le reverrons. Ces altérations consistent le plus souvent en la présence d'un tissu fibreux, sans signe d'inflammation récente à l'histologie (57), dont la richesse en nerfs (51) ou en lymphatiques (39) est notée dans quelques observations. Ce tissu fibreux est responsable d'adhérences aux organes voisins comme la veine cave inférieure (obs n°6) ou le péritoine pariétal postérieur (140) rendant la dissection de la zone pathologique délicate. Ce tissu s'étend la plupart du temps aux branches aortiques qu'il contribue à sténoser.

Dans la 9ème observation d'AL.NAAMAN et coll (3), la coarctation est en fait due à une bande de fibrose rétropéritonéale. Sa section restitue à l'aorte un calibre normal, mais la sténose se reconstituera peu après.

5°) Dans la perspective d'une correction chirurgicale, surtout par pontage, l'état de l'aorte au-dessus de la sténose et la limite inférieure de celle-ci sont importants à considérer. L'aorte sus sténotique est le plus souvent le siège de remaniements secondaires par des dépôts d'athérome. Leur relation avec la sévérité de l'hypertension est indiscutable, comme en témoignent leur importance chez des sujets pourtant très jeunes : athérome sévère chez un garçon de 12 ans dans l'observation de KONDO et coll (76). Il en va de même pour l'ancienneté de l'hypertension sans pour autant que l'on puisse, comme MAYCOCK (87), en faire un argument pour une origine congénitale. Si cette athéromatose secondaire épargne en règle générale, la portion sous sténotique, quelques observations (24) font état d'une telle atteinte qui s'explique par l'existence d'une HTA à ce niveau : ceci pose des problèmes physiopathologiques sur lesquels nous reviendrons.

* ayant fait l'objet d'une vérification anatomique

Dans notre 6ème observation comme dans d'autres coarctations segmentaires (51 76 125), le calibre de l'aorte au-delà de la sténose est jugé anormal, faisant parler "d'hypoplasie sous sténotique". S'il est vrai que le calibre d'une artère est proportionnel à son débit, il est possible que cette gracilité soit due au passage d'une quantité importante de sang dans la circulation collatérale. Dans cette optique, on peut se demander si certaines formes terminales ne résultent pas en fait d'une sténose localisée, avec hypoplasie fonctionnelle d'aval. Le problème est le même dans certaines formes terminales, où les artères iliaques primitives ont un calibre réduit. Dans un cas comme dans l'autre, seule la palpation peropératoire permet de distinguer les vaisseaux à parois fermes, scléreuses, manifestement pathologiques (30 120 133) des vaisseaux à parois souples et susceptibles de récupérer un calibre satisfaisant en post opératoire (126). De cette distinction résulte notamment le choix de la taille d'un greffon.

C - ETUDE MICROSCOPIQUE

Les documents histologiques sont rares dans les observations de la littérature. Dans notre série, une seule malade (obs. n°1) a fait l'objet d'une étude histologique. Là encore, l'implantation de pontages sur l'aorte saine de part et d'autre de la sténose est en grande partie responsable.

BENSHOSMAN et coll. (13) distinguent 4 types histologiques :

1°) Paroi normale : c'est l'aspect décrit dans la 1ère observation de RIEMENSCHNEIDER et coll. (110). En fait, cette description portait sur un prélèvement sous sténotique, et nous ne l'avons jamais trouvé rapporté au niveau même de la coarctation.

2°) Prolifération de tissu fibreux lâche intimal : décrite initialement par MAYCOCK (87) cette prolifération intimale est l'aspect le plus fréquemment rencontré. Elle ne présente aucun caractère spécifique et pourrait être de ce fait interprétée comme un mode de réaction de la paroi aux perturbations hémodynamiques liées à la sténose et ceci quelqu'en soit l'origine. Cette prolifération peut être limitée à l'intima elle-même (48 94), au plus étendue, médio intimale (63 94). Plus rarement elle est sous intimale (66 145), avec (145), ou sans (66) fragmentation des fibres élastiques. Elle est dans certaines observations très marquée, pouvant comme dans l'observation déjà citée de MARIE et coll. (84) conduire à la libération d'un séquestre intraluminal. Il s'agissait dans ce cas d'une "prolifération de tissu conjonctif lâche presque myxomateux, ... sans aucun tissu fibreux, ni dépôt graisseux". Le détachement du séquestre est interprété comme la conséquence d'une média nécrose aortique.

3°) Hyperplasie fibromusculaire : dans les 2 cas où cet aspect a été rapporté, l'artériographie ne montrait pas l'aspect en chapelet tel qu'il peut se voir au niveau des artères rénales. Il s'agissait dans le premier (110) d'une sténose segmentaire

et dans le second (62) d'une sténose terminale.

4°) Inflammation non spécifique : elle est discutée surtout sur la présence de cellules lymphoplasmocytaires, parfois de cellules géantes ainsi que l'attente des 3 tuniques et en particulier l'adventice.

- dans la seconde observation de JMH. LOGGIE (81), une origine inflammatoire est évoquée, en présence d'une prolifération médiointimale, mais sans autre détail.

- de même, BRUST et coll. (23) évoquent cette origine devant un épaississement de la média avec présence de vésicules nécrotiques et un épaississement fibreux de l'adventice. Dans la première observation rapportée par GLAUDON (53) la prolifération intimale, monstrueuse, est associée à des lésions de la média et de l'adventice qui viennent "compléter le tableau de panaortite inflammatoire".

La présence des cellules géantes est signalée dans 2 cas. Au sein de la média dans le second de BRUST et coll. (23), au milieu d'un infiltrat lymphoplasmocytaire dont le tissu élastique est interrompu par des foyers de tissu collagène. En second lieu par TRENCH et coll. (140) au sein de l'intima qui est le siège d'un oedème et d'une nécrose fibrinoïde des vaisseaux... "caractéristique des processus rhumatismaux". Nous reviendrons sur la signification de ces altérations de type inflammatoire au chapitre étiologique.

5°) D'autres aspects ont été décrits de façon plus ou moins isolée :

- 2 cas ont été décrits dans une même fratrie d'épaississement de l'intima, par du tissu fibroélastique. Il s'agissait de 3 frères et sœurs atteints de fibroélastose de l'endocarde.

- On peut en rapprocher la 1ère observation de BENSHOSHAN et coll., dans laquelle l'examen histologique montrait un épaississement de l'intima, oedématisée, qui contenait aussi du tissu fibreux et une grande quantité de tissu élastique distribué au hasard ou en nodules.

En définitive, l'étude anatomique des coarctations de l'aorte abdominale ne permet pas de leur reconnaître des caractères spécifiques. Les rares études histologiques apportent dans quelques cas exceptionnels, des arguments sur leur nature (neurofibromatose, fibroélastose, hyperplasie fibromusculaire), mais nous n'avons pas trouvé de différence fondamentale entre les formes segmentaires et terminales.

II - LES ARTERES RENALES

A - 7 de nos 9 malades (78 %) ont une ou plusieurs lésions obstructives des artères rénales.

Il en est de même pour 94 des 171 cas de la littérature, ce qui représente au total 101 malades sur 180 (56 %) porteurs d'au moins une sténose artérielle rénale. La proportion plus importante de notre série s'explique par le fait que dans 6 de ces 7 cas, la coarctation intéresse leur zone d'implantation. C'est en effet, dans cette localisation que les sténoses artérielles rénales sont les plus fréquentes, comme en témoigne la répartition des sténoses aortiques:

- coarctations sous rénales	13
- coarctations sus rénales	4
- coarctations intéressant la zone d'implantation des artères rénales	70
- coarctation de siège non précisé	13
- coarctations multiples	1

101 cas
avec sténose artérielle rénale.

La confrontation des données artériographiques et/ou anatomique, permet de différencier plusieurs types de sténose qui se distinguent en outre par les possibilités qu'elles laissent à une éventuelle chirurgie réparatrice.
C'est ainsi que :

- 107 sténoses sont proximales chez 64 malades :

La portion la plus distale du tronc de l'artère rénale est de calibre normal, tandis que sa portion initiale est siège d'un rétrécissement, soit très localisé (ostial sur 21 artères chez 13 malades, ou paraostial dans 3 cas), soit plus étendu de type fusiforme, parfois tubulaire.

- 48 sténoses chez 25 malades concernent la totalité de l'artère rénale :

Il s'agit en particulier chez 18 malades de 35 artères hypoplasiques ou atrésiques, vérifiées anatomiquement. Par contre, dans l'observation de SCHMIDT et RAMBO (120), il s'agit d'une artère de calibre extérieur normal, mais dont la paroi très épaisse réduit globalement la lumière.

- 5 sténoses chez 4 malades sont distales (26 85 125), intéressant la portion terminale du tronc de l'artère rénale.

Le caractère uni ou bilatéral des sténoses est dans la perspective d'une correction chirurgicale, important à préciser. Sur les 101 malades qui ont des lésions des artères rénales, celles ci sont :

- 64 fois bilatérales (63 %)
- 37 fois unilatérales (37 %)

1°) Les lésions bilatérales se répartissent comme suit :

- sténose proximale bilatérale 34 cas
(dont 31 avec une seule artère rénale de chaque côté)
- sténose proximale d'un côté et une ou plusieurs lésions
différentes de l'autre 10 cas

Les lésions contrôlatérales sont représentées :

- dans 1 cas par une artère rénale hypoplasique
 - dans 2 cas par plusieurs artères rénales hypoplasiques
 - dans 1 cas par une sténose distale
 - dans 1 cas par une thrombose
 - Le type n'est pas précisé dans 5 cas
- hypoplasie bilatérale 13 cas
 - sténose distale bilatérale 1 cas
 - sténose distale avec anévrysme controlatéral 1 cas
 - sténose distale avec hypoplasie controlatéral 1 cas
 - type de sténose non précisé 4 cas

2°) Les lésions unilatérales sont, en fonction du nombre d'artères rénales, les suivantes :

- Artère rénale unique 22 cas
 - sténose proximale..... 15 cas
 - sténose distale..... 1 cas
 - sténose étendue..... 6 cas
- Artères rénales multiples 7 cas
 - 2 artères rénales avec une
sténose proximale sur chaque... 4 cas
 - plusieurs artères hypopla-
siques..... 3 cas

- Sténose unilatérale de type non précisé

8 cas

B - Les comptes-rendus histologiques concernant les artères rénales sont encore plus rares que pour l'aorte elle-même. Ils permettent cependant d'insister sur quelques points :

1°) Les sténoses ostiales semblent ne résulter que de la coarctation aortique. Ce point a été souligné par RIEMENSCHNEIDER et coll. (110) ainsi que par FISCHER et CORCORAN (48). Ces derniers notent à l'histologie que "les artères qui naissent de la zone sténosée présentent la même prolifération intima à l'ostium" qu'au niveau de la coarctation. Il faut en outre remarquer que la coarctation à elle seule provoque parfois des perturbations hémodynamiques qui peuvent entraîner une dilatation "post sténotique" de la portion initiale des artères rénales, non sténosées.

2°) Des lésions peuvent aussi être notées dans certains cas autour des artères rénales. D'avantage que pour l'aorte elle-même, plus volumineuse, elles sont souvent à elles seules responsables d'un important degré de sténose. Leur dissection provoque parfois une nette augmentation du calibre de l'artère sous jacente (9). Il peut s'agir de lésions fibreuses non spécifiques avec "fibrose adventicielle et périadventicielle sans aucun signe d'inflammation" (57), ou de tissu neurofibromateux dont la dissection a un effet spectaculaire dans la 1ère observation de SENNING et JOHANSSON (125).

3°) Le processus pathologique de l'aorte est souvent retrouvé au niveau des artères rénales où ont aussi été décrites des proliférations intimales ou sous intimales (120). Dans la 3ème observation de RIEMENSCHNEIDER et coll. (110), l'hypoplasie fibromusculaire de la paroi aortique est étendue aux artères rénales qui sont de type atrétique.

4°) La thrombose des artères rénales n'est pas rare, qu'il s'agisse d'une artère déjà pathologique (6 cas vérifiés anatomiquement) ou d'une artère présumée saine par extension d'un thrombus aortique (3 cas vérifiés anatomiquement).

5°) Enfin, il est probable que des lésions athéromateuses, primitives et secondaires peuvent être responsables, d'obstructions ou sténoses artérielles rénales chez ces malades qui sont pour la plupart hypertendus. Dans notre 3ème observation (qui n'a pas fait l'objet d'une vérification anatomique), l'image radiologique évoque bien au niveau des artères rénales, l'existence de dépôts athéromateux.

III - LES AUTRES LÉSIONS ARTERIELLES

A - LES TRONCS SUPRA AORTIQUES

Chez 14 malades sur 180 (8 %), il existe des lésions sténosantes des troncs supra aortiques. Dans 7 autres observations,

il est noté une asymétrie tensionnelle aux membres supérieurs (dépassant 2 cm Hg), mais sans vérification des troncs supra-aortiques, (ni par l'artériographie, ni anatomiquement). Ces lésions sont le plus souvent décrites par l'artériographie car elles font rarement l'objet d'un traitement chirurgical. Seule, l'observation de KONDO et coll. (76) comporte une description anatomique : la section transversale de la sous clavière droite sténosée montre du tissu fibreux sans démarcation entre les différentes couches, en dehors d'une limitante élastique interne bien définie. Il s'agit rarement, à 2 exceptions près, (24 53) de sténoses des troncs à destination cérébrale.

Une telle localisation n'est bien sûr pas sans évoquer la maladie de TAKAYASU ; de plus, il s'agit dans les 13 cas où le sexe est précisé, de 3 hommes et 10 femmes, dont l'âge moyen est de 28 ans environ.

B - LES ARTERES DIGESTIVES

Des sténoses des artères digestives sont signalées dans 5 de nos observations et dans 20 de la littérature, soit environ dans 14 % des 180 cas.

Cette proportion nous paraît toutefois sous estimée :

- d'abord parce que ces lésions ne sont pas toujours recherchées systématiquement (injections sélectives et films de profil),

- ensuite, parce que les manifestations cliniques, en général, discrètes et de ce fait les conséquences thérapeutiques limitée qui en résultent, relèguent ces sténoses au second plan derrière celles des artères rénales.

Ces lésions concernent moins souvent la mésentérique inférieure, mais elle est plus difficile à étudier (d'autant qu'elle peut ne pas être imprégnée sur une artériographie normale). Par contre, il s'agit dans 23 cas sur 25 de lésions du tronc coeliaque et de la mésentérique supérieure. Les 2 sont atteints simultanément dans 10 cas sur 23.

Les mêmes processus sténosants que pour les artères rénales peuvent être évoqués, mais on note dans 2 cas des sténoses tronculaires distales (110 138) qui témoignent de la diffusion du processus sténosant (138).

C - ANEVRYSMES

L'association d'anévrisme artériels aux coarctations isthmiques est classique. Nous avons trouvé cette anomalie dans 12 cas de la littérature, (tableau V). Aucun n'est décrit comme un anévrisme disséquant, en dehors de l'observation de BRUST (23) que nous n'avons pas retenu en raison du caractère traumatique (chirurgie) de cette dissection.

La fréquence de cette association peut donc être estimée à environ 6 % des cas. La fréquence observée dans les coarctations isthmiques varie selon DEGEORGES et CERBEAUX (36) entre 5 % pour les séries d'opérés et 20 % pour les séries d'autopsies,

PUBLICATION	TYPE de L'ANEVRYSME	LOCALISATION	TYPE de la COARCTATION.
MAYCOCK 1937	Sacculaire 8,5 cm.	Aorte ascendante	TERM. hypoplasique sous rénale
FISHER CORCORAN 1952	Fusiforme	Jonction de la cérébrale ant et de la communican- te ant.	SEG. fusiforme sus rénale.
FROMENT GALLAVARDIN NOEL 3° obs. 1952	/	Origine de la sous clavière G	Non classée.
KAUFMAN MARKHAM 1955	Sacculaire 3 mm	Cérébrale ant G	SEG. fusiforme sous rénale.
SENNING JOHANSSON 2° obs 1960	2 anévrysmes sacculaires	Artère rénale D	SEG sus et inter rénale.
BAIRD EVANS LABROSSE 1964	Sacculaire	Aorte sous rénale	2 SEG sus rénales + hypo terminale
TONGIO ~~et coll~~ 2° obs 1971	/	Artère rénale G	TERM Inter et sous rén.
SPROUL PINTO 2° obs 1972	Sacculaire	Face postérieure bifurc. aortique	TERM hypoplasique sous rénale
BEE SHOSHAN ROSSI KORNS 1ère obs 1973	Fusiforme 0,5 cm Sacculaire 0,6 cm	Tronc coeliaque Artère rénale G	TERM hypoplasique inter et sous rén.
MENA et coll 1973	/	Artère rénale D	TERM irrégulière sous rénale
BLIZNAK BARGAINER 1974	Sacculaire	Cérébrale moyenne	SEG fusiforme sus inter et sous rénale
PIERCE et coll 1975	Sacculaire Sacculaire Sacculaire Sacculaire	Aorte (D11) Aorte (D12) Origine mésent sup Origine art rén D	SEG sus et inter rénale

TABEAU V: Associations entre anévrysme(s)
et coarctations de l'aorte abdominale.

Les 12 cas que nous mentionnons relèvent pour 8 de la première catégorie, et pour 4 de la seconde. Il semble donc que cette anomalie soit un peu moins fréquente dans les coarctations abdominales qu'isthmiques.

La prédominance des formes sacculaires est aussi nette dans les 2 types de coarctations. Comme la topographie basse des sténoses abdominales peut le laisser prévoir, la localisation sus sténotique est plus fréquente que la localisation sous sténotique, (2 cas seulement). En se référant à la série de SKANDALAKIS et coll. citée par DEGEORGES et GERBEAUX (36), c'est l'inverse dans les coarctations isthmiques (respectivement 39 fois sur 63). Enfin, la localisation intracrânienne que nous avons trouvée 3 fois (1,6 %) ne semble pas plus fréquente que dans le reste de la population ; SHEARER et coll. (127) l'estiment à 0,65 % à 2 % contre 2,5 à 50 % dans les coarctations isthmiques.

A l'examen, l'anévrysme est souvent thrombosé (9.73 87 101) et parfois entièrement calcifié, (101). Dans l'observation de BAIRD EVANS et LABROSSE (9), sa paroi est constitué par du tissu fibreux, sans fibres élastiques. Dans celle de PIERCE et coll. (101), la paroi est calcifiée et ulcérée avec à l'histologie, une dégénérescence mucoïde de la média qui, en plusieurs endroits a évolué vers la nécrose avec calcifications dystrophiques.

D - LES ARTERES PULMONAIRES

Des sténoses artérielles pulmonaires sont signalées par SIASSI, ELYMAN et EMMANOUILIDES (128), ce qui n'est pas surprenant puisqu'il s'agit de cas de rubéole congénitale. Par contre, LOOGIE en 1968 (81) décrit des "rétrécissements diffus, bilatéraux et irréguliers dans la zone de transition entre les artères pulmonaires segmentaires et sous segmentaires" sans notion étiologique évidente.

ETUDE CLINIQUE

I - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Le fait le plus marquant est sans doute le retard apporté au diagnostic malgré des signes fonctionnels (ou physiques) souvent évidents.

Notre 5ème malade présentait ainsi depuis une quinzaine d'années, une claudication des membres inférieurs tout à fait typique. 16 des 47 autres malades qui présentaient des signes fonctionnels au niveau des membres inférieurs (34 %) en souffraient depuis au moins un an. Chez l'adulte, ces symptômes remontent parfois à l'enfance (63 91), ou bien leur début peut être chiffré avec plus de précisions : 9 (71), 16 (31), voire jusqu'à 17 ans (63) auparavant.

Ce retard apporté au diagnostic se retrouve chez environ 25 % des hypertendus que nous avons dénombré dans notre revue de la littérature. Il est dans cette catégorie de l'ordre de 7 ans en moyenne avec des délais de 20 ans (94 139), 15 ans (23), 12 ans (86), 10 ans (49 54 115 129)

PYORALA (108) au contraire note que 6 des malades sur les 11 de plus de 30 ans qu'il a revus, n'avaient aucun symptôme avant cet âge et 4 aucun symptôme jusqu'à 40 ans.

Dans ces conditions, le diagnostic est finalement porté, soit parce que les signes fonctionnels s'aggravent ou apparaissent (pour l'HTA), soit aussi par la survenue de complications surtout cardiaques ou neurologiques. Sur les 26 cas où ces dernières ont conduit à porter le diagnostic, il s'agissait cependant 17 fois de complications inaugurales, vraies, sans aucun signe fonctionnel antérieur.

Ce n'est que dans 17 cas sur les 135 où les circonstances de découverte étaient mentionnées que le diagnostic a été porté au décours de la découverte d'une hypertension artérielle pendant un examen systématique. Il faut y ajouter 4 cas dans lesquels c'est une grossesse qui a révélé l'hypertension artérielle (13 19 141) ou l'insuffisance circulatoire au niveau des membres inférieurs (37).

Dans le cas particulier des enfants (jusqu'à 15 ans), la maladie est découverte dans près de la moitié des cas, par une hypertension artérielle, dépistée 2 fois sur 3 au cours d'un examen systématique, 1 fois sur 3 à l'occasion de signes fonctionnels. Dans près de 20 % des cas, c'est une complication cardiaque ou neurologique qui permet de découvrir la coarctation. La maladie est parfois découverte lors du bilan d'un syndrome polymalformatif (60 79 128 143), ou de signes moins évocateurs tels que qu'asthénie, faiblesse générale (76), anorexie (110),

douleurs abdominale intermittentes (88) ; la découverte d'une HTA au cours de l'examen général oriente alors le diagnostic. Dans la 2ème observation de RIEMENSCHNEIDER (110), le diagnostic est porté à cause de la persistance de l'HTA au décours d'une glomérulonéphrite aigue.

II - FREQUENCE

La plupart des auteurs (35-104-108) se réfèrent à WOOD (144) qui l'estime à 2 % de l'ensemble des coarctations. Maude ABBOTT (1) en avait trouvé en 1928, 5 cas sur sa série de 200 coarctations autopsiées (2,5 %) ; SCHUSTER (122) en 1963 en rapporte 3 cas sur 600 (0,5 %), proportion aussi retenue par MARINESCU (85) en 1969.

En France, ECOIFFIER et LAVAL JANTET (43) font état de 4 cas sur 2 000 aortographies effectuées pour bilan d'hypertension. SOULIE et DIMATTEO cités par GLAUDON (53) dénombrent 5 localisations abdominales sur plus de 500 observations de coarctations.

Dans la littérature, plusieurs séries de coarctations aortiques abdominales ont été étudiées, dont l'importance numérique, très variable, reflète les différences dans les critères étiologiques et anatomiques de sélection :

	LITTERATURE	PERSONNELS
1960 FYORALA	26	1
1969 RIEMENSCHNEIDER (1)	69	3
1969 ONAT-ZEREN	91	2
1970 GLAUDON	66	7
1971 GERBEAUX	33	1
1973 VON MESSERLI	135	1
1973 BEN SHOSHAN	108	2
1973 POUILLAIN (2)	60	0

(1) uniquement au-dessous de 21 ans

(2) intéressant l'implantation des artères rénales.

III - AGE

Il est précisé dans 176 des 180 cas étudiés, et se situe entre 3 jours (30) et 77 ans (73), 59 malades ont moins de 15 ans (33,7 %), dont 12 moins de 1 an. L'âge moyen se situe autour de 22 ans $\frac{1}{2}$, ce qui est à peine inférieur aux chiffres avancés

par GLAUDON (24 ans) et VON MESSERLI (25 ans). Cet âge, habituellement admis, correspond au moment où est découverte la coarctation. Si l'on admet que la maladie est découverte d'autant plus tôt que l'expression fonctionnelle en est plus sévère, il est intéressant de le rapporter aux différentes formes topographiques. C'est ainsi que sur 40 des 42 coarctations sous rénales où l'âge est précisé, la moyenne se situe autour de 31 ans $\frac{1}{2}$. De même pour 90 des 91 formes intéressant l'implantation des artères rénales, la moyenne d'âge au moment du diagnostic est d'environ 16 ans $\frac{1}{2}$. Enfin, les 21 coarctations aortiques abdominales sus rénales ont été découvertes en moyenne vers l'âge de 18 ans.

On peut donc conclure que l'expression fonctionnelle des coarctations aortiques abdominales est d'autant plus sévère qu'il s'agit de formes intéressant l'implantation des artères rénales, et d'autant moins qu'il s'agit de formes sous rénales, avec un degré intermédiaire pour les formes sus rénales ; ces dernières se rapprochent d'avantage des premières que des secondes.

IV - SEXE

Il est mentionné dans 168 cas avec : 103 femmes (61,3 %)
65 hommes (38,7 %)

ce qui correspond à la proportion donnée habituellement :

- RIEMENSCHNEIDER (110) sur 72 cas :
26 hommes (36,1 %) et 46 femmes (63,9 %)
- BEN SHOSHAN (113) sur 105 cas :
40 hommes (38 %) et 65 femmes (62 %)
- POUILLAIN (104) sur 60 cas :
21 hommes (35 %) et 39 femmes (65 %)

Deux séries accusent cependant une différence moins nette, ce sont :

- celle de GLAUDON (53) sur 73 cas :
32 hommes (43,8 %) et 41 femmes (56,2 %)
- et celle de FYORALA (108) sur 27 cas :
13 hommes (48 %) et 14 femmes (52 %)

On peut en définitive retenir un sexe ratio de 2/1 en notant que c'est l'inverse pour les coarctations isthmiques.

Nous n'avons, sur 65 hommes et 103 femmes, dont l'âge et le sexe étaient précisés, noté aucune différence d'âge entre les deux sexes :

- environ 22 ans et 3 mois pour les hommes
- environ 22 ans et 4 mois pour les femmes

Nous n'avons de même pas trouvé de différences significatives entre les formes segmentaires et terminales dans les deux sexes :

- formes segmentaires : 38,9 % d'hommes
61,1 % de femmes
- formes terminales : 37,3 % d'hommes
62,7 % de femmes

V - SIGNES FONCTIONNELS

Précisés que dans 152 observations, ils traduisent essentiellement l'hypertension artérielle et l'ischémie des membres inférieurs. En dehors de ceux liés aux complications, d'autres signes moins caractéristiques ont été décrits isolés ou associés aux précédents.

A - Signes fonctionnels rapportés à l'HTA.

Ce sont les manifestations habituelles qui peuvent accompagner n'importe quelle hypertension artérielle avec, en particulier, des signes neuro sensoriels environ 1 fois sur 3 (55 fois sur 152). Il s'agit surtout de céphalées dont la fréquence particulière a été relevée par PYORALA (108) dans 13 observations sur 27, et GLAUDON (53) dans 60 % des cas. Leur correspondance avec les formes intéressant l'implantation des artères rénales est soulignée par GLAUDON (53) qui retrouve des céphalées dans 60 % des observations de ce type, et surtout par VON MESSERLI (89) qui en fait un signe constant pour toutes les sténoses supra rénales ou inter rénales.

La survenue des poussées hypertensives paroxystiques a pu dans quelques cas (56-82) évoquer l'existence d'un pheochromocytome.

L'observation de GOLDZIEHER et coll. (56) est à ce titre souvent citée dans la littérature :

- survenue d'accès hypertensifs à 39cm Hg de systolique, chez une femme de 45 ans, sur un fond d'hypertension modérée (160/100 mm Hg).

Ces "attaques" débutent par une sensation de striction de la nuque irradiant parfois à l'hémithorax gauche, accompagnée de nausées et de vomissements, pouvant provoquer une perte de connaissance et suivis d'une crise polyurique. Une intervention exploratrice montre seulement une surrénale un peu hypertrophiée, dont les vaisseaux participent à la circulation collatérale aortorénale.

Dans deux de nos observations (2 et 9), l'hypertension artérielle est absolument asymptomatique comme dans 11 autres cas de la littérature, (mais cet élément négatif n'est pas toujours précisé).

B - Signes fonctionnels rapportés à l'ischémie dans les membres inférieurs

Ils sont aussi mentionnés dans un tiers des cas (49 sur 152)

et constituent dans près de 10 % des observations (14 sur 152), les seules manifestations fonctionnelles. Leur absence habituelle dans les sténoses de l'isthme en fait un argument topographique important.

Il s'agit dans plus de la moitié des cas, de douleurs décrites 21 fois sur 29, comme une claudication intermittente, soit dans 11 % des 180 cas. Elles sont souvent comparables à celles des artériopathies chroniques périphériques, avec en particulier progression croissante de leur gravité, mais n'atteignent que de façon exceptionnelle, le stade des douleurs de repos et/ou de décubitus, comme dans l'observation de RITCHIE et DOUGLAS (112). Leur topographie est parfois trompeuse lorsqu'elles siègent de façon précise au niveau des mollets (69 94 112 obs n°5) des pieds (92), ou lorsqu'elles sont asymétriques (13), voire même unilatérale (7 53 85). L'obstruction haute peut pourtant être suspectée lorsqu'elles intéressent à la fois la jambe et la cuisse (7 122) et même la hanche (108 132).

Dans la quatrième observation de la thèse de GLAUDON (53), il s'agit d'une claudication lombaire.

Ces douleurs des membres inférieurs peuvent être accompagnées ou précédées de manifestations moins évocatrices d'une pathologie artérielle obstructive qui constituent parfois à elles seules, l'essentiel de la symptomatologie. Il s'agit parfois d'une sensation de fatigabilité anormale des membres inférieurs (37), mentionné dans plus de 10 % de toutes les observations. Ailleurs elles se présentent comme une faiblesse excessive, pouvant aller jusqu'au dérobement des membres inférieurs, ou comme des paresthésies avec fourmillements, engourdissements ou sensation de lourdeur des jambes. Bien que ceci n'est jamais été démontré, on peut évoquer pour ce type de manifestations, la possibilité d'une ischémie médulaire ; elles ont cependant des caractères topographiques et évolutifs analogues à ceux des formes douloureuses pures.

Comme on peut s'y attendre, les sténoses génératrices d'une symptomatologie au niveau des membres inférieurs correspondent aux formes les plus basses (64). Tous les auteurs ne trouvent cependant pas cette concordance (65 115 132).

Cependant, sur 46 cas où la topographie peut être précisée, il s'agit pour près de 70 % (32 cas) de sténoses intéressant (exclusivement ou non) l'aorte sous rénale, que ce soit en partie ou totalement. Ils se répartissent comme suit :

- Formes terminales : 20
- Formes segmentaires : 12 ... dont :
 - . sous-rénales : 8
 - . inter et sous rénales : 2
 - . inter, sus et sous rénales : 2

Les 14 cas restant permettent de conclure que cette symptomatologie n'est donc pas l'apanage des formes englobant l'aorte sous rénale.

En particulier, nous l'avons trouvé 8 fois dans des coarctations sus rénales, soit environ 16 % des 49 cas où elle existe.

C - Autres signes fonctionnels

La présence de signes digestifs est mentionnée dans 10 % environ des observations à un moment quelconque de l'évolution clinique. La pathogénie de ce type de symptômes peut correspondre à une ischémie locale (68), (soit par sténose, soit par hémodétournement), ou bien s'intégrer dans un tableau d'encéphalopathie hypertensive. Ces malades étant pour la plupart porteurs d'une hypertension artérielle sévère, la distinction est souvent difficile à faire, en particulier lorsqu'il s'agit de nausées ou de vomissements, les plus fréquents. L'origine locale paraît très probable dans quelques observations, en nombre cependant limité, par exemple :

- dans l'observation décrite par QUAIN (109), le malade, porteur d'une sténose segmentaire sous rénale, se plaint de dyspepsie avec douleurs épigastriques sévères aggravées au moindre effort ; peu avant son décès, les douleurs deviennent permanentes. L'état des collatérales aortiques n'est malheureusement pas précisé à l'autopsie.

- le malade de BAIRD, EVANS et LABROSSE (9) se plaint, quant à lui, de nausées survenant après un repas copieux. Il présente une coarctation segmentaire supra rénale avec obstruction de la mésentérique supérieure ; le tronc coeliaque qui naît de la sténose est revascularisé à contre courant par la mésentérique inférieure.

Un problème particulier est posé dans la 7ème observation de GLAUDON (53) :

Il s'agit d'une jeune fille de 16 ans, avec un syndrome douloureux abdominal à prédominance épigastrique, survenant pendant les repas, accompagné d'une altération de l'état général avec amaigrissement. L'intervention confirme l'existence d'une sténose de type terminale sous rénale, et révèle des lésions inflammatoires iléocoecales, faisant discuter une ischémie locale, ou une maladie de CROHN associée : la vascularisation du mésentère paraît cependant normale, mais ceci n'exclut pas un hémodétournement.

Cette dernière observation est à rapprocher de la seconde, publiée par FROMENT, GALLARVARDIN et NOEL en 1953 (49). L'existence chez cette jeune femme de 32 ans, de cystites à répétition, avait fait évoquer l'existence d'un trouble trophique d'origine ischémique, que venait confirmer l'aspect particulier de la vessie à la cystoscopie et l'effet favorable de la dénervation vésicale (opération de RICHTER). Nous n'avons pas retrouvé depuis, d'autres cas analogues dans la littérature.

VI - SIGNES PHYSIQUES

A - L'hypertension artérielle

C'est le signe essentiel, d'abord parce que sa découverte incite à rechercher, surtout chez des sujets jeunes, une cause

AGE	SYSTOLIQUE*	DIASTOLIQUE*
Nouveau-né	88	54
6 mois-1an	98,5	65
1 an	111	78,5
2 ans	111,5	76,5
3 ans	112,5	78,5
4 ans	109	75
5-6 ans	101	59,5
6-7 ans	107,5	60
7-8 ans	109,5	60
8-9 ans	113,	61,5
9-10 ans	115	61,5
10-11 ans	119,5	63
11-12 ans	122	64
12-13 ans	124,5	64
13-14 ans	127,5	65

ENFANTS

AGE	SYSTOLIQUE*	DIASTOLIQUE*	SYSTOLIQUE*	DIASTOLIQUE*
16 ans	131,1	83,23	128,20	81,85
17 ans	133,8	83,76	127,51	81,16
18 ans	131,75	84,43	127,72	80,40
19 ans	136,79	84,89	126,93	80,03
20-24 ans	136,64	85,93	127,53	81,37
25-29 ans	137,68	86,78	128,23	82,75
30-34 ans	139,71	88,18	133,77	85,68
35-39 ans	141,30	90,82	137,75	88,01
40-44 ans	144,07	90,73	144,07	90,10
45-49 ans	146,93	92,81	150,07	93,13
50-54 ans	153,71	94,71	158,59	95,86
55-59 ans	156,60	95,40	159,90	95,22
60-64 ans	162,91	96,86	166,33	97,95
65-69 ans	169,00	92,90	183,00	98,80
70-74 ans	171,30	97,30	184,80	100,30
75-79 ans	167,60	93,90	184,30	97,10

HOMMES

FEMMES

(*) Moyenne augmentée d'une déviation standard

TABLERAU VI: Valeurs de référence pour les chiffres de tension artérielle en fonction de l'âge et du sexe (d'après LUSCKO et GUEDON)

chirurgicalement curable ; ensuite parce qu'en l'absence de traitement, elle détermine le pronostic vital.

Les chiffres tensionnels sont précisés seulement dans 162 observations. Ils doivent être interprétés avec la plus grande prudence, dans la mesure où les examens ont été effectués par une multitude de médecins et à des stades évolutifs différents de la maladie. De plus, surtout pour les membres inférieurs, et les enfants, les techniques utilisées ne sont pas toujours comparables.

Cependant la première caractéristique de cette HTA est d'être une hypertension le plus souvent sévère, en particulier chez l'enfant. De ce fait, il est la plupart du temps relativement aisé de séparer les normotendus des hypertendus.

Lorsque le problème s'est posé, nous nous sommes référés aux valeurs déterminées, par LUSCKO et GUEDON*, sur plusieurs séries américaines. Nous avons retenu pour chaque tranche d'âge une limite supérieure correspondant à la moyenne, augmentée d'une déviation standard: Tableau VI

11 malades seulement avaient une tension artérielle dans les limites de la normale ainsi définie, et 151 malement haute.

- Normotendus 11 sur 162 (6,8 %)
- Hypertendus 151 sur 162 (93,2 %)

Il s'agit essentiellement d'une hypertension systolodias-tolique, puisque nous n'avons trouvé que 8 cas (5 % des hyper-tendus), dans lesquels l'hypertension artérielle appréciée aux membres supérieurs était uniquement systolique.

Cette hypertension est le plus souvent permanente, mais comme dans nos 5ème (Mme GUI...) et 7ème (Mme DEL...) obser-vations, elle peut être sujette à des fluctuations (23 133), ou réaliser dans certains cas des accès paroxystiques (14 26 139 141), qui comme nous l'avons dit, peuvent faire suspecter l'existence d'un phéochromocytome.

Dans deux de nos observations (4ème et 9ème), la tension artérielle est normale au moment du diagnostic, mais on a la notion de chiffres antérieurement élevés.

La tension artérielle des membres inférieurs est souvent imprenable, à cause de l'abolition des poulx à ce niveau. Cer-taines méthodes ont pour cela été utilisées comme la technique du flush, surtout chez l'enfant, ou l'utilisation du stéthosco-pe vasculaire à ultrà-sons.

Il est intéressant de noter que dans 39 observations, il est fait mention d'une hypertension artérielle également au ni-veau des membres inférieurs. Dans 25 cas sur ces 39, la tension artérielle des membres inférieurs était moins importante que celle des membres supérieurs. 8 fois, (45 52 60 72 81 88 136), elle était identique aux 4 membres, et 6 fois, (3 4 5 23 24 48), plus importante au niveau des membres inférieurs. Un seul de ces derniers, (3), s'accompagnait d'obstructions des troncs supra-aortiques, cause d'erreurs à ne pas négliger dans cette affection (76).

Ces constatations, (c'est-à-dire hypertension aux quatre membres chez environ 1/4 des hypertendus), sont en faveur de l'intervention d'un autre facteur que le seul facteur mécanique dans la genèse de cette HTA. L'étude de la topographie de ces coarctations aortiques abdominales avec HTA permet de discuter le rôle du rein (tableau VII)

Tableau VII :

:	:	:	:	:
:	:	:	Hypertendus	Nomotendus
:	:	:	:	:
-----	-----	-----	-----	-----
:	:	:	:	:
:	Interrénales	85	81-(95,3 %)	4
:	:	:	:	:
:	Sous rénales	33	27-(81,8 %)	6
:	:	:	:	:
:	Supra rénales	23	22-(95,6 %)	1
:	:	:	:	:
:	Non classées	21	21-	0
:	:	:	:	:
:	:	:	:	:

Ce sont classiquement les formes supra rénales et inter rénales qui sont considérées comme génératrices d'une HTA, à cause de l'ischémie rénale qu'elles peuvent induire. Ceci est confirmé par cette répartition qui montre que plus de 95 % des cas de coarctations aortiques abdominales supra rénales et inter rénales s'accompagnent d'hypertension artérielle. Par contre, la présence de plus de 80 % d'hypertendus dans les formes sous rénales peut paraître surprenante. En fait, cette éventualité qu'avait déjà noté PYORALA (108), n'est pas un argument contre l'origine rénale de l'HTA; 12 de ces 27 coarctations sous rénales sont associées à une lésion sténosante unie ou bilatérale des artères rénales, et 1 à un anévrysme artériel rénal. En outre, sur les 14 autres, 11 sont des formes terminales débutant immédiatement au-dessous des artères rénales et dont les rapports avec celles-ci sont donc délicats à préciser ; il est de plus probable, que ces formes terminales étendues sont responsables de perturbations hémodynamiques importantes dans la portion sus-jacente de l'aorte.

B - La palpation des pouls fémoraux

C'est un geste simple qui fait partie du bilan initial de toute hypertension et à plus forte raison, chez un sujet jeune ou un enfant.

La qualité des pouls fémoraux est mentionnée chez 133 malades. Chez 24, ils sont perçus normalement, chez 70 ils sont jugés faibles, et chez 36 ils sont abolis. Dans trois observations, les pouls fémoraux sont asymétriques. Ceci peut orienter comme dans notre 6ème cas (Mr RAF....) vers une pathologie sous-aortique ; l'atteinte anatomique était pourtant symétrique puisqu'il y avait une thrombose totale bilatérale jusqu'à la

bifurcation iliaque. Par contre, dans notre 5ème observation (Mme GUI...), il s'agit d'une thrombose de l'iliaque primitive droite.

Au total, 18 % des malades ayant une coarctation aortique abdominale ont des pouls fémoraux de bonne qualité, tandis que la palpation révèle une anomalie chez 82 %, avec en particulier abolition pour 27 %. Parmi les malades ayant des pulsations fémorales normales, une seule (Mme MAR...) est normotendue

En définitive, l'association d'une hypertension artérielle et d'une diminution ou abolition des pouls fémoraux, oriente chez ces sujets, jeunes la plupart du temps, vers une coarctation de l'aorte. Un examen plus approfondi va permettre dans certains cas, d'en suspecter le siège atypique.

C - La recherche d'une circulation collatérale

Elle est trouvée à l'examen dans 12 cas. La fréquence de ce signe est probablement sous-estimée car son absence (34), n'est peut-être pas toujours signalée. De plus lorsqu'elle n'est que palpable, sa découverte nécessite une recherche minutieuse, à un niveau où l'on n'a pas l'habitude de la trouver dans les coarctations isthmiques. Cliniquement la circulation collatérale peut donc être visible et/ou palpable, essentiellement :

a) dans les derniers espaces inter-costaux, que ce soit en arrière ou/et en avant (9) à des niveaux variables :

- de la 7ème à la 12ème côte dans l'observation de KONDO et coll. (76),
- de la 5ème à la 10ème dans celle de BAIRD, EVANS et LABROSSE (9)

b) au niveau lombaire (123)

c) à l'épigastre (87, 133)

- de façon plus trompeuse, elle est trouvée au niveau scapulaire dans les observations de MAYCOCK (87) et BENOMAR (12), alors qu'il s'agit dans les deux cas de coarctations sous rénales de type respectivement segmentaire et hypoplasique. Le développement de la circulation collatérale ne reflète donc pas exactement le niveau de la sténose (17-131)
- à un stade très évolué de la maladie, on pourrait observer une circulation collatérale véritablement "historique", telle qu'elle a été décrite par POWER (106) :
 "... mon attention fût attirée par de très nettes et extraordinaires pulsations artérielles de chaque côté du sternum... Ces battements pouvaient être, bien qu'à un degré différent, visibles et palpables, s'étendant de chaque côté de l'abdomen jusqu'au pli de l'aîne..."

D - L'auscultation

La présence d'anomalies auscultatoires est mentionnée plus de 6 fois sur 10 ; comme pour la circulation collatérale, il est probable que sa fréquence est, pour les mêmes raisons, sous-estimée.

Il s'agit dans 70 % des cas, d'un souffle abdominal dont la topographie médiane épigastrique est la plus fréquente (1 fois sur 2) et la plus caractéristique. Son maximum est moins souvent situé plus haut (xyphoïdien), pouvant parfois en imposer pour un souffle d'origine cardiaque, ou plus bas (ombilical ou péri-ombilical). Ses irradiations se font volontiers suivant l'axe aorto-iliaque, comme dans notre 2ème observation (Mme MIC...) ou quelques fois de façon symétrique aux deux hypochondres et/ou aux deux flancs. Dans quelques cas, (5 fois moins souvent), le souffle abdominal est très nettement latéralisé et, fait curieux, pratiquement toujours à gauche, puisqu'il n'était situé à droite qu'une seule fois, pour 10 fois à gauche.

Le souffle abdominal est accompagné environ 1 fois sur 2 d'un souffle dorsal et/ou lombaire, qui représente la seule anomalie auscultatoire (extra cardiaque) dans seulement 9 observations.

Quelque soit leur topographie, ces souffles sont le plus souvent systoliques. Il s'agit seulement 7 fois, d'un souffle systolodiastolique.

Il ne nous a pas paru possible d'établir des corrélations suffisamment précises pour être utiles entre la topographie des souffles abdominaux et/ou dorsolombaires et celle de la coarctation. On peut tout au plus prévoir avant l'artériographie, que l'aorte sus rénale est probablement prise dans la coarctation lorsqu'il existe un souffle dorsal. Seules, 2 observations de coarctations sous rénales (69-87) comportent un souffle dorsal.

Ceci s'explique facilement dans la mesure où les souffles peuvent provenir, non seulement de la coarctation elle-même, mais aussi de la circulation collatérale ou des sténoses artérielles associées. A ce titre, rappelons que sur 60 coarctations intéressant l'implantation des artères rénales, POUILLAIN (104) en trouve environ 72 % avec un souffle, alors que les séries plus générale reflètent une fréquence plus basse : ONAT-ZEREN (96) : 49 fois sur 93 ; GLAUDON (53) : 40 fois sur 73. Il est donc probable que les artères rénales plus souvent sténosées dans les coarctations aortiques abdominales intéressant leur zone d'implantation, provoquent un certain nombre de souffles, que l'on attribue à tort à la coarctation elle-même.

L'auscultation du précordium met en évidence des anomalies dans un nombre important de cas (57/79). Les souffles entendus à ce niveau sont rarement rattachés à une cause précise. Il peut s'agir comme dans les observations de HALLIDIE (60) ou de LOOGIE (81), d'une insuffisance mitrale organique, ou comme dans celle de BENOMAR (12), d'une IMF chez un hypertendu en insuffisance ventriculaire gauche. Dans 14 cas, il s'agit d'un souffle systolique parasternal gauche, associé une seule fois à un souffle identique parasternal droit dans l'observation de MAYCOCK. Dans cette dernière observation, on a pu palper les artères mammaires internes dilatées qui semblaient donc provoquer ces souffles.

E - La palpation abdominale

Elle va permettre, nous l'avons vu dans quelques cas, de percevoir des vaisseaux collatéraux, mais surtout de rechercher 2 autres signes :

a) La perception d'un ~~thrill~~ qui est trouvé environ dans 15 % des cas où il existe un souffle abdominal.

b) la perception des battements aortiques à l'épigastre
 Alors que QUAIN (109) avait déjà noté dans la première publication sur les coarctations aortiques abdominales, "l'augmentation des pulsations sur le trajet de l'aorte", c'est à FROMENT et coll. (49) que revient le mérite d'en avoir fait un signe fondamental permettant d'affirmer le siège abdominal d'une coarctation aortique (7-108). Sur les 18 observations dans lesquelles ce signe est recherché, les pulsations de l'aorte abdominale sont perçues 10 fois et absentes 8 fois. Comme le signe de DEBAKEY pour les anévrysmes de l'aorte abdominale, il est tentant d'essayer d'en faire un critère en faveur de la localisation sous rénale d'une coarctation. En fait, il s'agit seulement, 6 fois sur 10 de coarctations de l'aorte sous rénale ; il s'agit dans les quatre autres cas, de formes dépassant vers le haut l'implantation des artères rénales :

- . GLAUDON, 6ème observation : les battements de l'aorte abdominale sont perçus, quoique faiblement, dans une forme terminale hypoplasique débutant au niveau de D 12.
- . MIETTINEN (91) : même chose pour une sténose débutant au niveau du diaphragme.
- . STANGONI (133) : il s'agit d'une coarctation débutant au niveau des artères rénales.
- . Il en est de même dans l'observation de FYORALA (108)

Ces deux derniers cas se rapprochent cependant beaucoup des formes sous rénales.

Inversement, toutes les coarctations aortiques abdominales ne donnent pas ce signe, puisque son absence est mentionnée dans l'observation de RITCHIE et DOUGLAS (112), coarctation terminale hypoplasique sous rénale et dans la première de D'ABREU ROBB et VOLMAR (31), coarctation segmentaire sous rénale.

En somme, nous retiendrons que la palpation de pulsations aortiques à l'épigastre traduit le plus souvent, mais non exclusivement une coarctation basse, dont l'extrémité supérieure est située au niveau ou au-dessous des artères rénales.

VII - FORMES CLINIQUES

Au terme de cet examen, il est possible de distinguer en dehors des formes d'emblée compliquées, et des formes diagnostiquées chez les nourrissons, 3 grandes formes cliniques :

A - Des formes hypertensives

Que l'hypertension soit découverte au cours d'un examen systématique ou à l'occasion de signes fonctionnels, sa présence chez un sujet le plus souvent jeune, jointe à d'éventuels signes physiques orientant vers l'origine rénovasculaire, conduit à l'artériographie (comme dans notre 1ère observation).

B - Des formes où l'ischémie des membres inférieurs domine la scène clinique

Aucune de nos observations ne s'est présentée sous cet aspect ; parmi les observations de la littérature, la 1ère de D'ABREU, ROB et VOLLMAR nous est apparue comme l'une des plus caractéristiques :

Il s'agit d'une femme de 58 ans, qui présente depuis 16 ans, des signes fonctionnels au niveau des membres inférieurs. Elle n'est pas hypertendue et l'indication d'aortographie translom-baire est posée avec le diagnostic de thrombose aortique. L'intervention confirme le diagnostic artériographique de coarctation segmentaire de l'aorte abdominale sous rénale.

La principale caractéristique de cette catégorie est comme ici, sa découverte tardive avec souvent un long passé symptomatique. Il est probable que c'est la fréquence de la maladie athéromateuse à partir de la 5ème décennie qui conduit à orienter les examens dans le bon sens, mais malheureusement très tard.

C - Des formes mixtes : ischémie chronique des membres inférieurs chez un hypertendu

C'est dans ce cas, l'apparition de signes fonctionnels au niveau des membres inférieurs chez un hypertendu de longue date, qui permet d'entreprendre les investigations nécessaires au diagnostic. Ces formes cliniques sont souvent aussi découvertes, à un âge où l'on s'oriente davantage vers un processus athéromateux favorisé par une HTA essentielle. Notre 6ème malade a d'ailleurs été hospitalisée pour "bilan d'une athérosclérose très diffuse avec HTA".

L'unité de ces formes cliniques est réalisée par l'artériographie.

VIII - COMPLICATIONS

A - Complications neurologiques

Elles sont mentionnées dans 17 observations, et traduisent la sévérité de l'HTA. L'encéphalopathie hypertensive se manifeste par l'association variable de céphalées (43 69 96), nausées ou vomissements (69

84 obs. n°5), convulsions (84.96.106), pertes de connaissance (obs. n°5), ou parfois seulement par la découverte de signes de rétinopathie hypertensive au fond de l'oeil (58).

A un degré de plus, peuvent apparaître des signes déficitaires : hémiparésie transitoire (11.41.136) ou troubles de la parole (11).

L'hémorragie cérébro-méningée (23.48.73) est parfois favorisée par l'existence d'anévrismes (18.73).

B - L'insuffisance cardiaque

Une dyspnée d'effort est retrouvée chez 18 malades et un tableau caractéristique d'insuffisance cardiaque 11 autres.

De ces 11 cas, 1 seul a plus de 12 ans, et 7 ont au maximum 5 ans. Paradoxalement, cette proportion importante d'insuffisance cardiaque chez les jeunes enfants (10 sur 52 de moins de 15 ans) est moins nette dans la série pédiatrique de RIEMENSCHNEIDER et coll. (110) qui ne retiennent que 16 % d'insuffisances cardiaques.

C - Les troubles trophiques

Leur rareté est unanimement admise par tous les auteurs. Nous n'en avons trouvé que dans 2 observations :

. RITCHIE, DOUGLAS (112) : découverte d'une sténose terminale sous rénale chez un homme de 47 ans, qui avait consulté pour une ulcération du gros orteil droit, alors qu'il présentait depuis longtemps une claudication des mollets.

. INMON, POLLOCK (69) : gangrène parcellaire du gros orteil droit chez une femme de 32 ans, porteuse d'une sténose segmentaire sous rénale, hospitalisée pour tableau d'encéphalopathie hypertensive.

Les troubles trophiques du membre supérieur décrits dans la 10ème observation d'ALNAAMAN et coll. (3) et dans notre 9ème observation (Mme MAR...) correspondent à une anomalie vasculaire périphérique associée.

ETUDE ARTERIOGRAPHIQUE

Alors même que l'examen clinique permet dans la plupart des cas de reconnaître le siège atypique d'une coarctation, l'artériographie reste indispensable au bilan préopératoire (94) Elle seule permet de prévoir l'étendue de la coarctation et l'état des collatérales (surtout les artères rénales).

A - METHODOLOGIE

1°) La voie d'abord

Lorsque au moins un pouls fémoral est perçu, la voie fémorale rétrograde, selon la technique de SELDINGER s'avère actuellement la plus commode. Elle permet de façon simple de réaliser un examen complet avec imprégnation de l'aorte sus sténotique (et de la gerbe aortique), prise étagée des pressions, et au besoin injection sélective des collatérales.

Elle est un peu plus délicate lorsque les pouls fémoraux sont diminués en amplitude (53 % des cas). Leur abolition totale n'est cependant pas incompatible avec une ponction aveugle (obs n°7) qui peut dans ce cas permettre de déterminer les limites inférieures d'une obstruction totale (obs n°6).

Par contre, elle peut s'avérer insuffisante en cas de sténose serrée ou complète ou lorsqu'il y a une structure en diaphragme dans l'aorte (23)

Dans ce cas, on aura recours aux cathétérismes par voie haute, essentiellement par SELDINGER axillaire ou dénudation humérale. Celles ci ne sont pas pourtant toujours possibles, puisque nous avons vu qu'environ 8 % des malades porteurs d'une coarctation de l'aorte abdominale ont aussi des sténoses ou obstructions des troncs supra aortiques. C'est ainsi que chez notre 6ème malade (Mr RAF...) dont la sténose abdominale est totalement thrombosée, le cathétérisme huméral s'est heurté à gauche à une sténose de la sous clavière, alors qu'à droite, il était impossible de diriger la sonde dans l'aorte descendante, obligeant à recourir à la voie translombaire.

La ponction percutanée de l'aorte doit être réservée aux échecs des autres méthodes. Technique aveugle (85) elle expose aux difficultés liées à la ponction d'une artère pathologique qu'elle soit hypoplasique (112) ou au contraire, très épaisse, impossible à traverser (140). Aucun accident hémorragique n'a, à notre connaissance été rapporté chez ces malades qui ont pour la plupart une hypertension artérielle importante.

En derniers recours, restent la ponction carotidienne, particulièrement risquée (49) et la voie veineuse, insuffisante

(51 130 131) surtout à cause de la dilution du produit de contraste dans la circulation collatérale. Cette dernière reste cependant préconisée par certains, chez les jeunes enfants.

Chez le nouveau né, EMMANOUILIDES et HOY (44) ont décrit le cathétérisme de l'artère ombilicale, appliqué notamment au diagnostic d'une coarctation de l'aorte abdominale.

2°) Les films

L'analyse des sériographies et plus encore le radiocinéma permettent une étude dynamique de la circulation collatérale. Celle ci peut s'avérer utile dans la localisation des sténoses des branches de l'aorte abdominale.

3°) Les incidences

La réalisation d'au moins une série de clichés de profil semble souhaitable d'une part pour préciser au mieux les contours de la coarctation, d'autre part pour mettre en évidence les sténoses associées des troncs artériels digestifs.

4°) L'enregistrement des pressions

L'enregistrement d'une courbe de retrait est au cours des cathétérismes artériels, un geste simple, susceptible de compléter les données purement radiologiques du bilan préopératoire. Bien que l'on ne dispose que de peu de références à ce sujet (moins de 9 % des cathétérismes artériels), cette mesure est recommandée pour reconnaître le niveau maximum de la sténose, surtout lorsqu'il s'agit de formes étendues et très irrégulières (24). Elle permet, en outre lors du contrôle post opératoire d'apprécier la diminution ou la disparition du gradient initial (95-134)

B - TOLERANCE

Quelques soient les précautions prises, et l'expérience de l'opérateur, chez ces malades, pour la plupart jeunes et porteurs d'une HTA sévère, l'artériographie n'est pas dénuée de risques.

Mis à part les incidents propres à chaque technique, comme par exemple les complications locales au point de ponction, pour la voie fémorale (115) les accidents rénaux semblent représenter le principal risque. Nous en avons dénombré 4 dans la littérature (43 54 85 126), dont 1 mortel (126), tous sont survenus avec la voie fémorale rétrograde, soit 6,25 % des 64 explorations effectuées par cette technique.

Les fonctions rénales n'étaient perturbées qu'une seule fois avant l'examen (43). Deux mécanismes peuvent expliquer ces accidents rénaux. Soit que la sténose, surtout si elle est juste sous rénale, et de plus aggravée par la présence de la sonde,

provoque une concentration élevée du produit de contraste (43) soit que la sonde vient compléter une sténose sus rénale (54) ou interrénale (126-85) et provoquer une ischémie rénale aiguë d'autant plus facilement que les artères rénales sont elles mêmes sténosées.

ECOIFFIER et LAVAL-JANTET (43) insistent sur l'équilibre rénal précaire que ne reflètent pas les examens biologiques courants et préconisent la création d'une diurèse osmotique systématique après l'artériographie sous une surveillance étroite.

C - RESULTATS

I - CLASSIFICATION

Les coarctations de l'aorte abdominale sont très polymorphes, comme en témoigne, par exemple, la diversité de nos 9 observations. On peut cependant en se référant à la classification anatomique que nous avons adopté, distinguer 2 types essentiels d'images artériographiques.

1°) Aspect de coarctation segmentaire

La sténose ne va pas jusqu'à la bifurcation. Elle donne le plus souvent un rétrécissement à début et fin progressifs, d'autant moins nets que la coarctation est plus étendue.

Tous les intermédiaires peuvent se voir entre les sténoses localisées en "sablier" (ou en "diabolo") et les sténoses plus étendues, souvent appelées "fusiformes" (obs n°1 et 4) plus rarement le rétrécissement est tubulaire à début et fin brusques.

2°) Aspect de coarctation terminale

Ce mot doit être pris au sens large, c'est-à-dire en regroupant :

- a) les sténoses terminales tubulaires, caractérisées par une réduction de calibre régulière, à bords parallèles de toute la portion terminale de l'aorte (obs n°7)
- b) les rétrécissements progressifs jusqu'à la bifurcation (obs n°3 et 9)
- c) les formes échappent à toute description en raison de l'irrégularité de la paroi aortique (obs n°2). Elles doivent être considérées comme une diffusion du processus pathologique, plutôt que comme des coarctations multiples (88)

En cas d'obstruction totale de l'aorte, l'artériographies ne permet pas de préciser le type de la coarctation, ni même parfois d'en assurer le diagnostic (obs n°6).

II - ANALYSE

Au delà de cette classification, quelques questions restent posées :

- . Le calibre de l'aorte est-il normal dans la portion sous sténotique des formes segmentaires ?
- . Quelle est la limite entre la réduction physiologique du calibre de l'aorte abdominale de haut en bas et le rétrécissement d'une coarctation de type terminal ?
- . Le calibre de l'aorte sus jacente a une coarctation est-il normal ?

TABER et COLL (137) ont démontré que dans l'enfance, la croissance de l'aorte abdominale est proportionnelle à la croissance de la surface corporelle, mais sans relation avec la croissance du rachis (évaluée sur la distance interpédiculaire entre D et L). Seul le premier critère pourrait être exploité, mais nous ne disposons malheureusement d'aucune mesure de la surface corporelle et notre série ne concerne que des adultes. Ce serait probablement un paramètre de référence à mesurer, au moins dans les formes pédiatriques.

Nous nous sommes donc référés aux mensurations, faites par STEINBERG et COLL (135) sur 500 angiographies (réalisées par voie veineuse), chez les adultes, aux niveaux suivants :

- . à hauteur de la 11ème côte
- . au dessus et au dessous des artères rénales
- . au niveau de la bifurcation

Lorsque le diamètre de l'aorte n'était pas mesurable au niveau de la 11ème côte, nous l'avons mesuré plus haut à distance du début supposé de la coarctation. Compte tenu des faibles variations du calibre de l'aorte à ce niveau et de l'importance des sténoses, ceci n'introduit qu'une minime cause d'erreur. Par contre, nos artériographies n'ont pas été faites selon la même technique, ni dans les mêmes conditions. De ce fait, les résultats portés dans les tableaux VIII et IX n'ont qu'une valeur indicative, sans valeur statistique.

L'aorte, mesurée au niveau de la bifurcation chez les trois femmes porteuses de coarctations segmentaires, a un calibre compris entre les limites des écarts types définis à ce niveau par la série de STEINBERG. Ceci confirme le caractère localisé des lésions, dans cette forme anatomique. Les 4 femmes porteuses de coarctations terminales ont bien entendu un calibre aortique nettement plus étroit à ce niveau.

Par contre, il est plus surprenant de constater que l'aorte mesurée au dessus du départ de la coarctation a un calibre nettement moins important dans nos formes terminales que segmentaires qui se situent elles mêmes à la limite inférieure de la série de STEINBERG. Ni le départ de la circulation collatérale, ni la

	AGE	Niveau de la 11 ^e côte	Au dessus des art. rén.	Au dessous des art. rén.	Bifurca- -tion	≠ entre 11 ^e côte et bifurc.
Femmes témoins (d'après STEINBERG)						
Normotendues	56,9 $\pm$ 14,3	24,4 $\pm$ 3,45	21,6 $\pm$ 3,16	18,7 $\pm$ 3,36	17,5 $\pm$ 2,52	6,80 $\pm$ 4,54
Hypertendues	53,8 $\pm$ 13,0	25,6 $\pm$ 2,85	21,7 $\pm$ 3,02	19,5 $\pm$ 3,29	17,5 $\pm$ 2,92	8,09 $\pm$ 2,22
Coarctations terminales (femmes).						
Obs n°2 Mme MIC...	59	22	10	6	9	13
Obs n°3 Mme PEL...	52	19	14	10	9	10
Obs n°7 Mme DEL...	22	19 (D6)	Nnn mesurable	5	6	13
Obs n°9 Mme MAL...	38	13 (D10)	10	9	12	1
Moyenne formes terminales	42,75	18,25	11,33	7,5	9	9,25
Coarctations segmentaires (femmes)						
Obs n°1 Mlle PER...	15	20	11	7	15	5
Obs n°4 Mme LEB...	32	21 (D6)	7	7	15	6
Obs n°5 Mme GUI...	39	25	12	11	19	6
Moyenne formes segmentaires	28,6	22	10	8,3	16,33	5,67

TABLEAU VIII: Mesures comparées du calibre de l'aorte à différents niveaux
dans nos observations (sexe féminin).

	AGE	Niveau de la 11ème côte	AU dessus des art. rén.	Au dessous des art. rén.	Bifurca- -tion	≠ entre 11°côte et bifurc.
Hommes témoins (d'après STEINBERG).						
Normotendus	53,9±13,7	26,9± 3,96	23,9±3,92	21,4±3,65	18,7±3,34	8,14±2,14
Hypertendus	48,6± 15,1	27,7±4,62	24,5±4,43	21,3±4,37	19,5±3,08	8,16±3,70
Coarctation segmentaire						
Obs n°6 Mr RAF...	44	34	32	0	0	34

TABLEAU IX: Mesures comparées du calibre de l'aorte à différents niveaux
(sexe masculin)

moyenne d'âge (plus basse que dans la série de référence) ne suffisent à expliquer cet écart, qui permet de poser le problème d'une exiguité artérielle, constitutionnelle. C'est bien sûr un point qu'il serait important de vérifier dans d'autres observations.

Enfin, la nette augmentation du calibre de l'aorte sus sténotique dans notre seule observation "masculine" s'explique probablement par le retentissement de l'obstruction totale au niveau de la coarctation.

III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Reconnaître la nature d'une sténose sur ses seuls caractères radiologiques est le plus souvent difficile et de toute façon le radiologue ne peut pas se démarquer du contexte clinique.

1°) Le diagnostic radiologique des coarctations de l'aorte abdominale est un diagnostic d'élimination. Il s'agit des sténoses qui ne correspondent ni aux images données par les artériopathies de type TAKAYASU ni à celles de l'athérome aortique.

a) L'aspect radiologique de la maladie de TAKAYASU, dans ses formes extensives, a été décrit par les auteurs japonais, et en 1975, LANDE et ROSSI (77) en ont fait une synthèse. Ils distinguent des formes anévrysmales, sténotiques et mixtes. Les formes sténotiques ont un polymorphisme qui ne permet, lorsqu'elles sont isolées, de leur reconnaître aucun caractère spécifique. Il peut donc s'agir de sténoses localisées, comme de rétrécissements diffus de l'aorte abdominale ou parfois encore de sténoses indescriptibles à cause de leur irrégularité. A l'inverse, il s'agit parfois d'un rétrécissement régulier, pouvant, lorsqu'il est progressif, et intéresse toute l'aorte abdominale, donner une image "en queue de rat" (77)

Seule, aurait une certaine valeur l'association à des lésions caractéristiques surtout de la gerbe aortique. De toute façon, dans les séries japonaises des formes extensives de la maladie le diagnostic est pratiquement toujours fait sur l'association aux signes radiologiques de signes biologiques et/ou histopathologiques caractéristiques.

b) Dans le cas de l'athérome, le rétrécissement de la lumière aortique est très irrégulier, avec toutefois un aspect davantage "déchiqueté" correspondant aux plaques intimales qui se projettent sous diverses incidences (29) Ces lésions ont une prédilection marquée (mais non exclusive) pour l'aorte sous rénale et la bifurcation. L'association à des anévrysmes (surtout fusiformes) est retrouvée aussi en cas de lésions athéromateuses. Leur rareté entre le diaphragme et les artères rénales est un fait marquant mais inexpliqué (29). Là aussi, l'association à des lésions caractéristiques à distance de la coarctation est un argument de valeur, mais moins que l'association clinique des facteurs de risque.

2°) Il est donc certain que dans un cas comme dans l'autre, aucune image artériographique n'est, en dehors du contexte clinique, absolument spécifique et l'existence éventuelle d'arguments positifs en faveur d'autres étiologies de sténoses de l'aorte abdominale, doit être discutée.

a) Lorsqu'il s'agit de formes segmentaires très localisées et régulières (en sablier, en diabolo), il est possible d'évoquer une origine dysgénétique d'abord à cause de la similitude avec une coarctation isthmique, ensuite parce que cet aspect suggère une anomalie localisée du développement. Cependant, des sténoses manifestement inflammatoires de ce type ont été décrites. C'est ainsi que SEN et coll (124) rapportent un cas de sténose parfaitement localisée, régulière et symétrique qui présente à l'histologie toutes les caractéristiques d'une artériopathie de TAKAYASU

b) Lorsqu'il existe un rétrécissement uniforme, régulier de l'aorte terminale on peut aussi évoquer une origine dysgénétique. Il pourrait s'agir d'une exiguité artérielle constitutionnelle localisée, mais là encore, rien n'est moins sûr. LANDE (77 bis) qui retient pratiquement pour toutes ces coarctations ectopiques l'origine acquise inflammatoire (TAKAYASU) estime que la lésion peut intervenir très tôt dans l'enfance et entraver le développement normal de l'aorte en donnant de telles sténoses longues et uniformes.

c) Dans tous les cas, il est indispensable de tenir compte des limites de l'artériographie qui ne permet, ni de préjuger de l'épaisseur de la paroi, ni de distinguer les lésions primaires des lésions secondaires (athérome surtout)

IV - LES AUTRES STENOSES ARTERIELLES

a) les artères rénales

On peut décrire 3 aspects pathologiques principaux :

1°) Absence totale d'impregnation avec parfois petit moignon proximal.

2°) Sténose localisée proximale. le plus souvent sous la forme d'un rétrécissement fusiforme ou tubulaire des premiers millimètres ;

. parfois sténose ostiale ou paraostiale

Rappelons que la coarctation aortique peut elle même provoquer une dilatation post sténotique de la portion initiale des artères rénales et faire discuter l'existence d'une sténose ostiale.

. beaucoup plus rarement, il s'agit d'un rétrécissement annulaire légèrement au delà de l'ostium (sténose para ostiale)

3°) Sténose étendue tubulaire pouvant là encore, correspondre à une hypoplasie (surtout en cas d'artères rénales multiples) où bien, à une artère à parois très épaissies. Les sténoses de l'extrémité distale de l'artère rénale semblent exceptionnelles.

Enfin, nous n'avons jamais trouvé de sténoses en chapelet, même dans les cas où la coarctation aortique était attribuée à une hyperplasie fibromusculaire.

b) Les artères viscérales

Les lésions des branches viscérales autres que les artères rénales se présentent aussi le plus souvent, comme nous l'avons vu au chapitre anatomique, sous forme de sténoses proximales.

Les sténoses tronculaires distales sont exceptionnelles, elles signent la diffusion du processus pathologique (110-139).

Dans la mesure où la découverte de sténoses de ces artères viscérales n'a généralement pas de conséquence chirurgicale, il paraît suffisant pour les mettre en évidence d'utiliser des incidences de face et de profil plutôt que des injections sélectives.

c) Les troncs supra aortiques

Même lorsqu'elles ne sont pas évidentes cliniquement, les lésions de la crosse et des troncs supra aortiques doivent être recherchées systématiquement. Seules, les 1ères peuvent avoir une conséquence chirurgicale ; les 2èmes ont un intérêt davantage nosologique puisqu'aucune n'a dans les observations revues, fait l'objet d'un traitement chirurgical : ceci tient probablement, à leur localisation plus fréquente aux troncs destinés aux membres supérieurs.

V - LA CIRCULATION COLLATERALE

Seule, l'artériographie permet de l'étudier dans son ensemble. Les voies anatomiques empruntées sont bien sûr, les mêmes que pour n'importe quel autre processus obstructif de l'aorte. Nous envisagerons successivement :

- La circulation de suppléance aortique
- La circulation de suppléance rénale

a) La circulation de suppléance aortique

Elle comprend une voie parétale et une voie viscérale anastomosées l'une à l'autre.

1°) la voie pariétale utilise l'anastomose ombilicale entre la branche musculo abdominale de la mammaire interne et

la branche épigastrique de l'iliaque externe. Les artères intercostales en font partie d'une part en venant grossir le flux de la mammaire interne à partir de l'aorte sus sténotique, d'autre part en s'anastomosant avec les artères lombaires par des rameaux cutanés perforants. Ces dernières sont anastomosées entre elles et avec les rameaux de division de la circonflexe iliaque profonde, branche de l'iliaque externe.

2°) la voie viscérale utilise des anastomoses abdominales et abdomino-pelviennes.

- Les anastomoses abdominales s'établissent entre les troncs à destinée digestive : le tronc coeliaque et la mésentérique supérieure sont anastomosées par le cercle péripancréatique et par une anastomose directe entre la mésentérique supérieure et une branche de la gastroduodénale. Les 2 mésentériques sont largement anastomosées par l'intermédiaire de l'arcade de RIOLAN. Celle ci atteignait un diamètre de 7,5 mm dans notre 6° obs (Mr RAF...)

- Les anastomoses abdomino-pelviennes se font surtout entre la mésentérique inférieure et l'hypogastrique par les artères hémorroïdales au niveau du rectum. Les artères sacrées y participent également de même que les artères ovariennes chez la femme.

- L'étude dynamique de cette circulation collatérale montre que l'arcade de RIOLAN peut tout aussi bien fonctionner dans le sens antérograde que rétrograde. En cas de coarctation intermésentérique, l'aorte sous sténotique peut être revascularisée par le tronc de la mésentérique inférieure (85). Si celle ci est elle même sténosée, la revascularisation se fera plus bas au niveau iliaque par les anastomoses abdomino pelviennes (7-132) lorsque la mésentérique supérieure et le tronc coeliaque sont sténosés, leur revascularisation peut provenir par voie rétrograde de la mésentérique inférieure (4-9-53)

3°) les voies pariétales et viscérales ne sont pas indépendantes puisque 2 branches de l'artère hypogastrique (voie viscérale) l'ilio-lombaire et l'obturatrice sont respectivement anastomosées avec les artères lombaires et avec l'épigastrique (voie pariétale)

4°) Il n'est pas possible pour chaque type de coarctation de donner un schéma stéréotypé des voies de revascularisation, à cause de la multiplicité des formes anatomiques, de la possibilité de sténoses des branches viscérales et du caractère fonctionnel inconstant des différentes anastomoses.

b) La circulation de suppléance rénale

Elle se fait essentiellement par 2 systèmes

1°) le cercle capsulaire périrénal : par son intermédiaire, le tronc de l'artère rénale et à moindre degré ses branches distales (par les perforantes des artères interlobulaires) sont anastomosées avec les artères surrénaliennes, urétérales supérieures, diaphragmatiques, génitales, les premières

lombaires et parfois les dernières intercostales.

2°) L'artère urétale supérieure : branche de l'artère rénale, elle peut s'anastomoser avec les branches de la poilaire inférieure lorsqu'elle existe et surtout avec les artères lombaires ou les artères de la gonade.

Encore plus que pour les sténoses isolées des artères rénales, on comprend que cette revascularisation puisse, pour les coarctations de l'aorte abdominale être précaire, puisque toutes ces artères peuvent être elles mêmes sténosées, naître au niveau de la coarctation ou déjà participer à la revascularisation de l'aorte

En conclusion, de cette étude artériographique, on peut déduire quels sont les renseignements qui vont permettre au chirurgien de prévoir et dans quelles limites un protocole opératoire.

- Pour la sténose elle même :

C'est essentiellement son niveau et son étendue qui vont permettre de déterminer la voie d'abord. La clinique étant prise en défaut, seule l'artériographie peut y conduire. Toutefois, elle ne permet pas de présumer de l'état de la paroi sus et sous jacente et laisse une part d'incertitude quant au site d'implantation d'un by-pass. Dans ce but, l'étude des artères à distance de la sténose (crosse, axe artériel des membres inférieurs) est à notre avis indispensable pour essayer de prévoir l'extension des lésions qu'elles soient primitives ou secondaires (athérome).

L'artériographie permet en outre d'apprécier le degré de la sténose par l'étude instantanée et surtout chronologique des clichés. Cette dernière montrera l'organisation et le degré de développement de la circulation collatérale dont certaines voies devront être respectées.

- Pour les artères rénales : le problème est double

. Il ressort de l'étude coopérative sur l'HTA réalisée en 1972 aux USA (21) qu'aucun aspect artériographique ne permet de présumer de la responsabilité d'une sténose artérielle rénale dans la genèse d'une HTA.

. Par contre, lorsqu'elle est retenue à l'aide des épreuves fonctionnelles, l'artériographie va permettre de prévoir dans certains cas, les possibilités de chirurgie conservatrice, en particulier, pour toutes les sténoses proximales qui sont les plus favorables et, rappelons, les plus fréquentes.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES autres que l'artériographie

Chez les malades hypertendus, ils doivent :

- préciser le stade évolutif de l'HTA par son retentissement viscéral,
- déterminer le rôle d'une sténose artérielle rénale dans la genèse de l'HTA.

Dans tous les cas, un bilan plus général peut permettre de discuter une étiologie précise.

Nous envisagerons successivement les différents examens sans préjuger de la chronologie de leur mise en oeuvre.

A - LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE

Elle permet surtout d'apprécier le volume cardiaque et de rechercher des encoches costales.

I - Le volume radiologique du coeur est précisé dans 92 observations. Il est augmenté dans 59 (64 %) et normal dans 33 (36 %).

II - Sur les 85 observations où elles ont été recherchées, les encoches costales ne sont trouvées que 15 fois (17 %). MESSERLI et Coll (89) avancent une proportion voisine de 20 % (1 cas sur 5) dans une série pourtant pédiatrique. Dans les coarctations isthmiques, SLOAN et COOLEY (130) retiennent une fréquence de l'ordre de 70 %. Ils insistent par ailleurs sur l'absence de démarcation précise entre les irrégularités normales du bord inférieur des côtes et les encoches en formation.

On peut reconnaître à ces encoches les caractères suivants :

1°) Elles siègent surtout sur les côtes les plus basses : dans 13 cas sur 15 elles occupent une ou plusieurs des 5 dernières côtes. Elles peuvent cependant siéger plus haut, comme dans l'observation de BAIRD, EVANS et LABROSSE (9) où elles sont trouvées de la 5° à la 9° côte. Il s'agit dans ce dernier cas d'une coarctation relativement haut située, de type segmentaire supra rénale dont l'extrémité supérieure est au dessus du tronc coeliaque. On ne peut cependant pas tirer avant l'artériographie de conclusions sur la topographie de la sténose car, à l'inverse, dans la 2° observation de BENOMAR et Coll (12) les encoches siègent de la 3° à la 8° côte, alors qu'il s'agit d'une forme terminale débutant au dessous des artères rénales.

Dans les coarctations isthmiques, elles siègent habituellement de la 3° à la 6° côte (103) voire plus bas jusqu'à la 10° côte (76).

Bien que les voies anatomiques soient les mêmes, cette différence s'explique par le sens du courant sanguin dans la circulation collatérale. Dans les coarctations abdominales, les dernières intercostales naissent au niveau d'une zone de haute pression immédiatement au dessus de la sténose (123) alors que dans les coarctations isthmiques, la pression a progressivement diminué dans le réseau collatéral jusqu'à leur abouchement en zone sous sténotique.

2°) Comme pour les coarctations isthmiques, elles sont inconstantes, et ceci tient à deux faits.

a) D'abord et surtout parce qu'elles n'apparaissent qu'à partir d'un certain âge que nous pouvons approximativement situer à 8 ans, ce qui correspond au sujet le plus jeune chez lequel nous les ayons trouvées décrites (115). L'âge habituellement admis pour les coarctations isthmiques est de l'ordre de 5 ans (36). Il est probable que, comme pour ces dernières leur fréquence va en augmentant avec l'âge dans les coarctations de l'aorte abdominale.

b) Ensuite, parce que leur topographie conduit parfois à ne pas les voir. Dans notre seconde observation, la radiographie thoracique ne montre que difficilement une double encoche sur la 9° côte droite, alors que sur les films de l'UIV on voit distinctement qu'il existe aussi des encoches sur la 10° côte à droite et sur les 9°, 10° et 11° côtes à gauche. Encore plus caractéristique est l'observation publiée par HIPONA et JAMSHIDI (68) dans laquelle les encoches costales sont découvertes fortuitement à l'occasion d'une cholecystographie.

Enfin un critère négatif mérite d'être souligné : c'est l'absence des modifications des contours aortiques qui peuvent habituellement être rencontrées dans les coarctations isthmiques.

B - L'ELECTROCARDIOGRAMME

Il montre, chez 52 des 87 malades pour lesquels il est mentionné des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche (59,7 %).

C - LE FOND DE L'OEIL

Il est considéré comme normal pour 16 des 60 malades (27 %) chez lequel il est rapporté. Les 44 autres cas se répartissent comme suit, en fonction de la classification de KEITH et WAGNER :

Stade I	20
Stade II	9
Stade III	7
Stade IV	8

Comme pour le colume cardiaque et l'électrocardiogramme, ces renseignements sont donnés dans un nombre restreint d'observations surtout en cas d'anomalie. De plus tous ces critères sont relevés à des stades évolutifs différents, le plus souvent tardifs, en sous estimant les formes dépistées tôt qui sont de plus en plus fréquentes.

D - LE BILAN BIOLOGIQUE COURANT

Il permet d'une part d'apprécier la valeur fonctionnelle rénale et d'autre part d'éliminer ou de discuter certaines étiologies.

a) Les fonctions rénales étaient perturbées dans une seule de nos observations (obs n° 3) et elles étaient normales chez la seule malade qui a fait une poussée d'insuffisance rénale aigue poste opératoire (obs n° 1). Ce manque de fiabilité des examens courants (urée, créatinine...) dans la prévision des accidents rénaux de l'artériographie ou de la chirurgie, se retrouve dans les observations de la littérature. Des perturbations des fonctions rénales ne sont en effet, signalée que chez un seul des 7 malades ayant fait une insuffisance rénale aigue, dans ces conditions.

b) L'absence de signes inflammatoires est la règle, puisque seulement 3 observations font état d'une nette élévation de la vitesse de sédimentation (53 57 140) respectivement à 90 mm, 78 mm et 70 mm à la première heure. Dans 2 de celles ci (53 140) l'histopathologie montrait des signes d'aortite évolutive, tandis que dans la troisième (57) il s'agissait plutôt de lésions séquellaires. On retrouve des signes inflammatoires dans quelques autres observations (48 69 86 133) mais rarement de façon aussi nette et aussi constante. On peut parfois, comme pour notre 6° malade discuter le rôle des multiples cathétérismes.

c) Trois de nos malades (obs n° 3, 6 et 9) présentaient des perturbations du métabolisme lipidique, comme 7 autres dans la littérature (3 5 26 47 56 61 100). 5 de ces 10 malades ont été opérés, permettant d'éliminer une sténose atheromateuse. Le doute est permis pour les 5 autres dont un en particulier, à 10 ans (5) avec une cholestérolémie à 5,75, pose le problème d'un athérome juvénile.

d) Les autres examens (sérologie syphilitiques, rares recherches d'anticorps, dosages des catecholamines, biopsies cutanées, etc...) ne nous ont rien montré de remarquable.

E - L'ETUDE DE L'HYPERTENSION RENOVASCULAIRE

Les difficultés habituelles à déterminer la responsabilité d'une sténose artérielle rénale dans la pathogénie de l'HTA se trouvent ici accrues pour deux raisons :

- A cause du rôle propre de la coarctation, en particulier dans les formes intéressant l'implantation des critères rénales.

- A cause de la fréquence particulière des lésions sténosantes artérielles rénales bilatérales (63 %).

Nous essayerons surtout, à travers nos observations et celles de la littérature, de dégager les principales difficultés propres aux coarctations de l'aorte abdominale, et si possible, les indications qui en résultent.

1°) L'urographie intraveineuse

Les principaux critères urographiques pour une sténose artérielle rénale sont comparatifs (retard d'apparition du pyelogramme, hyperdensité tardive, différence de taille des deux reins...) et donc pris en défaut en cas de sténose bilatérale. Ceci est confirmé de façon formelle pour les coarctations de l'aorte abdominale.

Sur les 51 observations où elle était décrite, l'UIV était normal environ 1 fois sur 2 (25 fois).

a) Dans 4 cas les artères rénales étaient effectivement considérées comme normales.

b) Dans 16 cas, par contre, il existait une sténose unilatérale, mais l'on sait que toutes les sténoses n'ont pas nécessairement un retentissement fonctionnel. Dans 11 de ces 5 cas (101) cependant, la réimplantation de l'artère rénale droite, suivie secondairement d'une nephrectomie, devait restituer une tension artérielle normale.

La constatation de 68 % de faux négatifs avec l'UIV permet donc de dénier toute valeur à cet examen dans le cadre des coarctation de l'aorte abdominale, particulièrement à cause de la fréquence des sténoses bilatérales des artères rénales.

Comme elle est le plus souvent réalisée avant que l'artériographie ne permette de porter un diagnostic exact, l'examen attentif du cliché sans préparation peut cependant permettre de trouver des encoches sur les dernières côtes (passées inaperçues sur le film pulmonaire) et des calcifications artérielles.

2°) Le catheterisme urétéral séparateur (Test de HOWARD)

Il consiste à mettre en évidence du côté de la sténose une augmentation de la réabsorption d'eau et de sodium. C'est un examen fiable, mais qui perd lui aussi de son intérêt dans les sténoses bilatérales. Nous ne l'avons trouvé décrit que 11 fois dans les coarctations de l'aorte abdominale.

a) Dans un cas (108) les artères rénales étaient normales, et ce test non significatif.

b) Dans 4 cas (16, 110, 19, obs n° 5) il s'agissait d'une sténose bilatérale des artères rénales.

Pour 2 d'entre eux (19 110) le test de HOWARD ne montrait pas de différence significative entre les deux reins ; dans le premier cas (110) le seul pontage aorto-aortique a effectivement suffi à restituer une tension artérielle normale ; dans le second (19) une anastomose spléno rénale gauche n'a donné aucune amélioration mais d'autres causes que la persistance d'une sténose controlatérale pouvaient être invoquées (néphroangiosclérose et maintien de l'obstruction aortique).

Pour l'un des deux autres BITTARD et BARRUCAN (16) insistent sur l'intérêt du test de HOWARD qui avait montré une sténose significative à droite, alors que l'UIV était normale ; cependant les constatations artériographiques et chirurgicales devaient conduire à une double réimplantation des artères rénales avec un succès immédiat (mais thrombose secondaire).

Dans notre 5° observation (Mme GUI...) par contre, les résultats du test de HOWARD (concordants d'ailleurs avec l'activité rénine plasmatique) ont permis de ne corriger avec succès qu'une seule sténose artérielle rénale avec la coarctation.

c) Dans 5 des 6 cas, avec sténose unilatérale, il ne nous a pas été possible d'apprécier la fiabilité du test faute de détails sur les autres examens ou sur le résultat du traitement (pas toujours chirurgical).

Par contre, dans la seule observation où les bons résultats post opératoires confirmaient la valeur du test de HOWARD (84), il apparaît rétrospectivement que l'on aurait pu se passer de ce geste agressif, puisque le néphrogramme donnait un tracé plat et qu'aucune anastomose n'était techniquement possible.

En bref, l'utilisation du cathétérisme urétéral séparateur ne semble pas avoir jusqu'à présent apporté au diagnostic des coarctations de l'aorte abdominal d'indications supérieures à celles données par des méthodes moins agressives.

3°) La système rénine angiotensine

L'étude de l'activité rénine plasmatique (ARP) n'est rapportée que dans 19 des coarctations de l'aorte abdominale que nous avons étudiées. Les différences portant sur les modalités (stimulation, cathétérisme...) et la technique de dosage ne permettent guère de tirer des conclusions précises. Quelques points importants peuvent cependant être relevés.

a) Le manque de fiabilité du dosage périphérique est un fait bien établi (118) et qui s'est trouvé dans une de nos observations (obs n° 5) comme dans 6 de la littérature (26 80 121 138 139).

b) Par contre le dosage de l'activité rénine plasmatique dans les veines rénales semble constituer la meilleure approche de l'ischémie rénale (104), SAFAR et coll (118) estiment que sa valeur pronostique est égale à celle du test de HOWARD. De plus ses résultats peuvent être interprétés en valeur absolue, ce qui n'empêche pas comme pour notre 4° cas de retenir une asymétrie significative. Cependant, dans l'observation de JEAN et coll (72) l'ARP est normale dans la veine rénale droite alors que l'artère est complètement thrombosée. MESSERLI et coll rappellent que des arguments expérimentaux laissent supposer que l'ARP pourrait n'être élevée que temporairement. Ceci explique probablement l'élévation considérable des chiffres d'ARP dans la veine rénale gauche de notre 6° malade (Mr RAF...) chez lequel l'apparition récente de l'HTA peut correspondre à une thrombose elle-même récente, de cette artère.

c) L'une de nos observations (obs n° 4) pose le problème du rôle propre de la coarctation dans l'élévation de l'ARP. Celle-ci était effectivement très augmentée en périphérie et dans les 2 veines rénales alors que le test de HOWARD ne permettait pas de retenir de sténose "efficace" ; le bon résultat du pontage de la seule coarctation devait confirmer ce résultat. Malheureusement nous ne disposons pas de mesures post opératoires, ni d'exemples du même ordre dans la littérature.

Le dosage de l'ARP par cathétérisme des veines rénales nous paraît donc actuellement la méthode la plus fiable dans le diagnostic de l'hypertension reno-vasculaire au cours des coarctations de l'aorte abdominale.

4°) L'exploration isotopique rénale

Le trop grand crédit accordé à la néphrographie isotopique est sans doute responsable du retard apporté au traitement définitif de notre 6° malade. Il est probable que l'amélioration progressive portait davantage sur les fonctions exocrines qu'endocrines.

Nous n'avons rien trouvé de démonstratif pour la dizaine de malades de la littérature qui ont eu ce type d'exploration. Toutefois, surtout lorsque l'amélioration est longue à se manifester, après chirurgie conservatrice, la néphrographie isotopique permet une surveillance objective et précise de l'évolution post opératoire.

ETIOLOGIE

Nous avons déjà dans notre définition évoqué les difficultés qu'il y avait à limiter un cadre étiologique à cette affection, à cause notamment de son polymorphisme anatomique et de la rareté des documents histologiques.

L'essentiel de la discussion tourne autour de deux catégories étiologiques : soit origine dysgénétique, soit origine acquise par artérite inflammatoire.

I - COARCTATIONS SUPPOSEES D'ORIGINE DYSGENETIQUE

L'origine congénitale des coarctations de l'aorte abdominale a tout naturellement été la première évoquée par MAYCOCK et coll en 1937 (87) car il s'agissait dans leur observation (la 3^e mondiale) d'une forme segmentaire sous rénale, localisée, assez proche du type adulte des coarctations de l'isthme. Ces auteurs supposaient que les coarctations de l'aorte abdominale pouvaient être dues soit à une absence de fusion, ou à une fusion incomplète des deux aortes dorsales primitives (au cours de la 4^e semaine de vie embryonnaire) soit à une torsion de ces deux aortes déjà accolées. Cette hypothèse reste, lorsque l'on admet l'origine congénitale, la plus communément admise et aucune autre n'a été depuis, à notre connaissance, proposée. Elle est cependant, à notre avis, prise en défaut lorsque les iliaques primitives sont aussi sténosées, puisque ces dernières, dont la portion initiale dérive des artères ombilicales, ne proviennent pas de la fusion de deux artères embryonnaires.

Quelque soit le mécanisme intime qui crée la sténose, l'origine dysgénétique est dans certains cas très probable.

1° - Lorsque la coarctation est associée à d'autres malformations vasculaire

A - Artérielles

Nous ne retenons pas les sténoses artérielles adjacentes ou même distantes de la coarctation qui peuvent relever d'un même processus acquis. Par contre, les anomalies de naissance des branches aortiques rapportées dans certaines observations et leur rapport avec la coarctation constituent, dans certains cas, un argument formel.

Notre 7^e observation (Mme DEL...) est à ce titre tout à fait caractéristique, puisque la coarctation, de type terminal, débute immédiatement au dessous d'un bouquet artériel pratiquement inextricable (à l'artériographie comme en cours d'intervention) d'où naissent toutes les artères à destinée digestive et les

deux artères rénales. Cette disposition permet d'évoquer une embryopathie déterminée avant la fin de la mise en place définitive des branches de l'aorte abdominale. Si l'on admet cette hypothèse, il est probable que beaucoup de coarctations sont déterminées à un stade plus tardif du développement lorsque les branches artérielles viscérales occupent déjà leur place définitive.

Les anomalies d'implantation des branches de l'aorte abdominale (19 34) ne peuvent être considérées lorsqu'elles sont isolées comme un argument valable pour une origine dysgénétique, à cause de leur relative fréquence chez des sujets normaux. En définitive, nous n'avons trouvé que 3 cas dans la littérature où les anomalies artérielles pouvaient en elles même évoquer une embryopathie :

a) Le second cas de FROMENT GALLAVARDIN et NOEL (49) repris par PATEL et FACQUET (98) pour lequel nous avons déjà décrit au chapitre anatomique, ce cloisonnement très particulier de l'aorte sous rénale, hypoplasique.

b) L'observation de DEVIN (38) forme terminale hypoplasique avec éperon de bifurcation et revascularisation de l'aorte terminale par une volumineuse artère qui semble issue de la splénique.

c) A un moindre degré la 5^e observation rapportée par GLAUDON (53) : hypoplasie de toute l'aorte abdominale avec bifurcation basse au niveau de la première vertèbre sacrée comme dans notre 7^e observation.

Toutes ces sténoses sont de type terminal hypoplasique, ce qui plaiderait, lorsqu'elles sont isolées, pour l'origine congénitale des coarctations de ce type.

Enfin lorsqu'elles sont hypoplasiques, les formes terminales nous ont paru débiter avec une fréquence particulière au niveau même de l'implantation des artères viscérales (surtout rénales) sans que nous puissions y trouver une explication embryologique.

8 - Veineuses

Dans deux publications (79 94) il existe une agénésie de la veine cave inférieure associée dans l'observation de LELONG et coll (79) à une malformation vasculaire cutanée (cutis marmorata telangiectasia congenita). L'origine dysgénétique malformative est d'autant plus probable qu'il s'agit de deux enfants de respectivement 1 mois et 12 ans 1/2, et de deux formes terminales hypoplasiques. Cette malformation est importante à connaître puisque ces malades peuvent faire l'objet d'un cathétérisme de la veine cave inférieure, pour mesurer l'activité rénine plasmatique dans les veines rénales.

2° - Lorsque la coarctation s'intègre dans le cadre d'une affection dysgénétique pouvant donner une atteinte vasculaire

a) Rubéole

En 1930, SIASSI, ALYMAN et EMMANOUILIDES (128) ont publié 3 observations d'hypoplasie de toute l'aorte abdominale dues sans aucun doute à une embyopathie rubéolique (rubéole maternelle, anticorps, isolement du virus, présence d'atteintes plus caractéristiques). L'un des 3 présentait une hypoplasie artérielle rénale unilatérale avec HTA, mais dans les deux autres cas, c'est une angiographie presque systématique qui avait permis en présence d'autres lésions de reconnaître l'atteinte de l'aorte abdominale. Ces auteurs expliquent l'action du virus, soit par une interférence différentielle sur la croissance cellulaire, soit par un effet cytopathogène direct.

b) Neurofibromatose

En 1975, SCHURCH et coll (121) ont publié l'observation d'une fillette de 10 ans porteuse d'une neurofibromatose généralisée avec coarctation de l'aorte abdominale et sténoses artérielles rénales. Dans une revue de la littérature, ils font état de 48 cas (47 + 1) d'hypertension artérielle avec neurofibromatose vasculaire : la moyenne d'âge est d'environ 14 ans et la prédominance masculine nette (2/1). Sur ces 48 cas figurent 13 coarctations de l'aorte abdominale dont 9 sont incluses dans notre série. Il s'agit de 5 femmes et de 3 hommes (1 dont le sexe n'est pas mentionné) entre 10 et 30 ans avec une moyenne à environ 19 ans.

Il semble donc que la localisation de la neurofibromatose vasculaire à l'aorte abdominale soit un peu plus fréquente chez la femme que les autres localisations (en particulier aux seules artères rénales).

Les caractéristiques anatomocliniques de ces 9 cas ont été regroupées dans le tableau X où l'on peut voir :

- que les formes segmentaires sont nettement plus fréquentes que les formes terminales (7/2). Dans l'observation n° 5 de MENA et BOOKSTEIN (88) l'aspect très irrégulier de la portion terminale de l'aorte est interprétée par ces auteurs, comme pouvant correspondre à la présence de multiples neurofibromes pariétaux, alors que les formes segmentaires semblent correspondre davantage à une prolifération tissulaire circonférentielle plus ou moins étendue,

- que ces mêmes formes segmentaires occupent surtout la portion la plus haute de l'aorte abdominale, alors que seules les deux formes terminales concernent l'aorte sous rénale,

- que la présence de tissu neurofibromateux autour des sténoses artérielles contribue dans certains cas à accroître les effets sténosants des lésions intrinsèques. Son ablation fait partie du traitement chirurgical, et permet parfois de fournir des preuves histologiques.

Nous n'avons pas trouvé d'observations comportant un examen histologique des lésions profondes de la paroi aortique. L'originalité de ces lésions vasculaires de la neurofibromatose (59)

Auteur	Année	Sexe	Age	TA	Critères cliniques	Type anatomique		ARD	ARG	Critères anatomiques
GLENN	1952	F	19a	186/122	. Pas d'antécédents familiaux . Peau très pigmentée avec taches café au lait + multiples neurofibromes. . Tumeur cervicale.	SEG	SUSINTER	Anev	/	Manchon de tissu neurofibromateux (vérification histologique) autour de la sténose aortique.
HANSON	1959	F	12a	200/130	. Pas d'antécédents familiaux . Taches café au lait sur les faces antérieure et postérieure du thorax.	SEG	SUS INTER	hypo	/	Tissu fibreux périadventiciel (non vérifié histologiquement).
SENNING	1960	M	25a	200/130	. Aucun mentionné.	SEG	SUS INTER	2 Anev	SD	L'origine des grands vaisseaux issus de la sténose est entourée par du tissu ganglionnerveux hautement différencié.
DUX-THURN	1962	/	27a	200/100		SEG	INTER	SP	/	
BLOOR WILLIAMS	1963	F	21a	210/150	. Mère neurofibromateuse . Grandes taches café au lait + nombreuses tumeurs sur le tronc et les membres.	TER	INTERSOUS	SP	Obs	Aucun mentionné.
BERCOT	1972	M	30a	240/130	. Maladie de Recklinghausen simplement signalée.	SEG	SUS	/	/	Aucun mentionné
MENA BOOTSTEIN (n° 3)	1973	M	13a	165/140	. Antécédent familial de neurofibromatose . 1 neurofibrome du pied réséqué.	SEG	NC	/	SO	Neurofibrome du mésentère
MENA BOOTSTEIN (n° 5).	1973	F	16a	150/120	. Plusieurs neurofibromes sous cutanés réséqués.	TER	SOUS	Anev	/	Pas opéré
SCHURCH	1975	F	10a	188/108	. Neurofibromatose mère + grand-mère . Taches café au lait sur le thorax.	SEG	SUS INTER	SP	SPx2	Aucun mentionné

TABLEAU X: COARCTATIONS DE L'AORTE ABDOMINALE ET NEUROFIBROMATOSE.

repose sur le remaniement de tous les éléments de la paroi avec :

- . "Hyperplasie de l'endartère, destruction plus ou moins complète de la média et des fibres élastiques", lésions qui pourraient correspondre aux formes segmentaires.
- . "Epaississement scléreux parfois considérable de l'adventice".
- . "Présence de nodules fusiformes cellulaires intimaux" qui peuvent correspondre à l'aspect déjà évoqué dans l'observation de MENA et BOOKSTEIN (rétrécissement irrégulier de toute l'aorte terminale)

Enfin, il faut remarquer dans l'observation de SCHURCH et coll (121) l'évolutivité particulière des sténoses artérielles dans cette étiologie puisque 2 ans après l'intervention, une aortographie de contrôle permet de constater une progression de la coarctation avec de nouveau une sténose des artères rénales.

c) Hypercalcémie essentielle

Cette affection dysgénétique associée au syndrome métabolique des malformations cardio-vasculaire habituellement représentées par un rétrécissement aortique et des sténoses pulmonaires multiples

En 1966, WILTSE et coll (143) ont publié l'observation de deux jumelles homozygotes chez lesquelles le diagnostic d'hypercalcémie essentielle est porté à l'âge de 2 ans dans le cadre d'un bilan pour retard psychomoteur. Un nouveau bilan à l'âge de 7 ans montre une hypoplasie modérée de toute l'aorte thoraco-abdominale avec sténose du tronc coeliaque, de la mésentérique supérieure et chez l'une d'elle (hypertendue) une sténose de 2 des multiples artères rénales ; la calcémie est normale à cette époque.

La pathogénie de cette affection reste même dans sa forme commune mystérieuse. Les auteurs n'excluent pas que la présence de calcifications intramurales puisse conduire à une sténose relative des segments affectés, les variations dans le site pouvant correspondre à des durées différentes du syndrome métabolique. Celui-ci est en effet regressif et peut poser le problème d'éventuelles formes diagnostiquées tardivement. A propos d'une observation publiée en 1968, JMH LOGGIE évoque cette possibilité, notamment à cause de la présence de multiples sténoses des branches artérielles pulmonaires et en dépit d'une calcémie normale.

En dehors des calcifications greffées sur des lésions athéromateuses secondaires, nous n'avons trouvé que l'observation de CRONK GILLIET et HEDINGER (30) dans laquelle soit mentionnée la présence de calcifications intramurales.

d) Fibroélastose de l'endocarde

En 1968, HALLIDIE SMITH et OLSEN (60) ont rapporté 3 cas dans une même fratrie de coarctations de l'aorte abdominale chez

des enfants présentant une fibroélastose de l'endocarde. Il s'agit de 3 formes terminales hypoplasiques sous rénales dont 2 ont fait l'objet d'une vérification anatomique.

On peut en rapprocher la 1^{re} observation de BEN SHOSHAN et coll (13), autre forme terminale, chez une jeune femme de 25 ans avec à l'histologie, présence d'une prolifération de tissu fibro-élastique de l'intima.

3° - Lorsqu'il existe d'autres malformations non vasculaires

Hypoplasie rénale congénitale rapportée par DAVID et coll (33) ; cloisonnement de la vésicule biliaire dans deux formes terminales par BENSHOSHAN, ROSSI et KORNS (13) ; spina bifida dans une forme segmentaire par ECOIFFIER et LAVAL JANTET (43) ; petechies accompagnant une forme segmentaire et que GERBEAUX et coll (52) rattachent au syndrome polymalformatif ; pied bot bilatéral avec rigidité permanente de la 1^{re} articulation métacarpienne du majeur et rein en fer à cheval dans l'observation déjà citée de CRONCK GILLIET et HEDINGER (30) ; urétérohydronéphrose congénitale rapportée par MIETTINEN (91) dans une autre forme terminale ; duplicité urétérale comme dans notre 6^{re} observation et mentionnée aussi une observation de GLAUDON (53) mais de peu de valeur à cause de sa fréquence chez des sujets normaux.

II - COARCTATIONS SUPPOSEES ACQUISES PAR ARTERITE

A - Rapports avec la maladie de TAKAYASU

La maladie de TAKAYASU peut dans certains cas être évoquée à plusieurs titres :

1°) Il est désormais certain que la localisation aux troncs supra aortiques, initialement décrite par les ophtalmologistes japonais est rarement isolée et non indispensable au diagnostic. ASK UPMARK en 1954 (6) après OOTA en 1942, remarquait à l'histologie que le tissu pathologique a une affinité pour la partie proximale de l'aorte, surtout la crosse, mais peut s'étendre jusqu'au niveau de la bifurcation aortique.

La découverte de formes cliniquement et macroscopiquement extensives associant une atteinte des troncs supra aortiques, et de l'aorte thoracique et/ou abdominale (32), a permis d'arriver à la notion de formes purement thoraciques ou abdominales. L'incertitude étiologique qui les entoure a conduit à de multiples dénominations : "artérite primitive de l'aorte" (32), "aortite occlusive", "middle aortic syndrom" (124), etc...

2°) Nous avons vu que près de 8 % des coarctations de l'aorte abdominale s'accompagnent de lésions sténosantes des troncs

supra aortiques. Leur présence n'est cependant pas un argument formel, car elles peuvent notamment être causées par un athérome secondaire particulièrement fréquent chez ces hypertendus, ou de nature congénitale. Cette dernière éventualité n'est pas, en dépit de sa rareté, à négliger, si l'on admet l'origine congénitale de certaines coarctations. C'est d'ailleurs l'étiologie qui est retenue par KONDO et coll (76) pour l'observation d'une japonaise de 12 ans!

3°) Le terrain de prédilection est très voisin pour les coarctations de l'aorte abdominale et les artériopathies de type TAKAYASU. Dans ce type d'artériopathie les âges s'échelonnent entre 7 et 45 ans (15) avec une fréquence maximum entre 15 et 25 ans (77 bis). Pour les coarctations de l'aorte abdominale, rappelons que nous avons trouvé une moyenne d'âge aux environs de 21 à 22 ans. La prédominance féminine semble cependant un peu moins nette dans notre série que la maladie de TAKAYASU : 3/2 au lieu de 86 % avancés par BERTHOU (15),

4°) A la suite de STRACHAN (cité par BERTHOU), il est classique de reconnaître deux phases évolutives à la maladie de TAKAYASU :

a) une phase précoce, précédant la diminution ou l'abolition des pouls périphériques. C'est la phase systémique au cours de laquelle se constituent les lésions artérielles, caractéristiques histologiquement à ce stade. Marquée par des manifestations générales polymorphes et non spécifiques, elle est de diagnostic difficile.

b) une phase occlusive ou tardive au cours de laquelle les principaux signes sont locaux, marqués par l'ischémie des territoires atteints. C'est à ce stade que se pose le problème du diagnostic étiologique de certaines coarctations de l'aorte abdominale qui pourraient correspondre à un stade tardif de la maladie dans sa forme extensive.

5°) Les arguments qui permettraient d'assimiler les coarctations de l'aorte abdominale à des formes atypiques et tardives de la maladie de TAKAYASU sont en fait limités.

a) Nous n'avons jamais trouvé mentionnés dans les antécédents de ces malades des épisodes aigus pouvant correspondre à la phase initiale de la maladie (mais nous avons vu que son diagnostic est très difficile à ce stade).

b) Les études histologiques, au demeurant assez rares, montrent bien dans quelques cas une fibrose de l'adventice, mais exceptionnellement une destruction importante des structures élastiques de la média que l'on pourrait s'attendre à trouver dans ces formes tardives. La prolifération fibreuse de l'intima, la plus souvent signalée, n'a en fait aucun caractère spécifique et peut être interprétée comme un phénomène réactionnel.

c) En définitive, si la nature inflammatoire de l'atteinte aortique est certaine ou très probable dans quelques observations, nous ne disposons pas d'arguments, surtout évolutifs, suffisants pour les faire entrer dans le cadre des arthériopathies de type TAKAYASU.

B - Rapport avec les autres artérites inflammatoires

1°) L'artérite à cellules géantes

Encore appelée artérite crânienne, temporale ou granulomateuse, elle atteint surtout dans sa forme classique les artères du crâne. Dès 1938 JENNINGS (cité par KLEIN et coll : 74) ont trouvé 23 cas certains d'atteinte de l'aorte ou d'autres grosses artères. Bien que ces auteurs décrivent des syndromes ischémiques des membres inférieurs, ils ne parlent pas de lésions sténosantes de l'aorte abdominale.

Dans deux des observations que nous avons revues, les auteurs signalent la présence de cellules géantes :

Chez une jeune femme de 24 ans, dans la seconde observation de BRUST et coll (23) et chez une fillette de 5 ans, dans la seconde observation de TRENCH LENGYEL et MAFFEI (140).

Si le sexe féminin prédomine nettement chez les 23 malades cités par KLEIN et coll, l'âge est bien plus élevé (entre 51 et 83 ans) et tous ont une vitesse de sédimentation nettement élevée (entre 46 et 116 mm à la 1^{re} heure) ce qui n'est pas le cas ici. Il est donc peu probable qu'une biopsie temporale systématique ait pu dans ces deux cas, comme dans 4 des 23 ci-dessus, conduire au diagnostic d'artérite granulomateuse.

Enfin, il faut noter que la présence de cellules géantes a été aussi décrite dans la maladie de TAKAYASU (15) ce qui a conduit certains auteurs comme NASU (cité par BERTHOU) à classer cette affection parmi les artérites à cellules géantes.

2°) Les artérites infectieuses

L'artérite syphilitique a été évoquée (87) dès les premières descriptions mais n'a jamais été retenue par la suite faute d'arguments histologiques et surtout sérologiques.

La tuberculose a été évoquée, surtout par SEN et coll (124), mais peu de temps après ces auteurs ont reconnu que l'association du "middle aortic syndrom" à une tuberculose évolutive ne relevait que d'une coïncidence en raison du caractère endémique de cette affection en Inde.

Si les rickettsioses sont susceptibles de donner une "endothélite diffuse caractéristique de la maladie et de ses complications" (111), celle-ci se manifeste classiquement par des lésions des artères de petit calibre. Cette étiologie n'a été

évoquée pour les coarctations de l'aorte abdominale que dans la première observation de CASANOVA et coll (26) sur la découverte d'un test de transformation lymphoblastique positif vis à vis des différents antigènes rickettsiens. Il faut cependant souligner que les recherches sérologiques ne sont pas systématiques dans toutes les publications et surtout que c'est un diagnostic difficile qui repose, en plus des arguments anamnestiques, sur des examens sérologiques répétés (111).

Les autres artérites infectieuses (typhoïde, endocardite bactérienne...) n'ont jamais pu être évoquées, à notre connaissance.

3°) Les atteintes vasculaires au cours des collagénoses portent de même sur des artères de petit calibre et n'ont jamais été incriminées dans les coarctations de l'aorte abdominale.

III - RAPPORT AVEC LA MALADIE DE BUERGER.

Ils méritent d'être évoqués pour deux raisons :

a) Nous avons mentionné, dans deux de nos observations (obs n° 3 et n° 8), l'existence d'une gracilité anormale des artères des membres inférieurs à l'artériographie.

b) Les mesures que nous avons effectuées sur nos artériographies semblent montrer que l'aorte au dessus des formes terminales a un calibre plus petit que la normale.

Cependant, si P. WERTHEIMER, R. FROMENT et J. DESCOTES ont avancé l'idée que la maladie de BUERGER pouvait être la conséquence d'une exiguité artérielle constitutionnelle (142). Les caractéristiques anatomocliniques de cette affection sont assez éloignées de ce que nous avons trouvé dans les coarctations de l'aorte abdominale. Deux points en particulier sont tout à fait opposés.

- La maladie de BUERGER est exceptionnelle chez la femme ;
- de même que l'atteinte des gros vaisseaux.

S'il y a un point commun entre ces deux affections, il est probable qu'il faut davantage le chercher dans leur physiopathologie que dans leur étiologie.

IV - AUTRES CAUSES POSSIBLES

1°) Fibrose rétroperitonéale

POSSATI et DEL GAUDIO (101) considérant la fibrose périaortique constatée dans leur observation, invoquent une inflammation chronique périaortique, qui, survenant en période néonatale, entraverait la croissance normale de l'aorte et de ses branches.

Bien que la sténose des uretères soit le plus souvent au premier plan, ROUTIER et coll (116) recensaient en 1969, 10 cas de fibrose rétro-péritonéale révélée par un trouble circulatoire artériel, dont la moitié au moins, concernait l'aorte abdominale.

Le méthysergide (anti migraineux) est le plus souvent en cause. (retenu 6 fois sur 10), mais l'affection revêt quelques caractères particuliers, comme par exemple la régression avec l'arrêt du traitement.

D'autres causes d'altération des tissus péri aortiques rétro-péritonéaux, peuvent donner des sténoses aortoiliaques, mais il s'agit encore d'un contexte bien particulier : péri-artérite néoplasique, ou sténose post radiothérapique (27) par exemple.

2°) Thrombose reperméabilisée

Evoquée par RITCHIE et DOUGLAS (112), cette possibilité n'a jamais pu être démontrée. Elle a été reprise plusieurs fois par la suite (25 93).

3°) D'autres types de sténoses ont été décrits, par exemple post traumatique (99) ou par compression tumorale extrinsèque, mais elles sont facilement rattachées à leur cause et sortent du cadre que nous nous sommes fixé.

V - CONCLUSION

La recherche d'une étiologie reste, dans la plupart des cas, décevante, et rares sont les cas qui peuvent être rattachés à une cause précise.

En dehors de ceux-ci, aucun argument objectif ne permet de reconnaître les formes qui seraient acquises et celles qui seraient congénitales.

TRAITEMENT

I. - LE TRAITEMENT MEDICAL

Bien que quelques publications fassent état d'une amélioration sous traitement médical (72-79) voire même de guérison (26) son inefficacité est le plus souvent démontrée. Dans le cas contraire, on peut invoquer le faible degré de la sténose (26) ou, comme nous l'avons fait dans deux de nos observations (2 et 3) émettre des doutes sur l'origine même de l'HTA.

Toutefois, il ne faut pas négliger son intérêt dans la préparation préopératoire des malades, que ce soit pour le traitement symptomatique des complications ou parfois pour limiter les phénomènes inflammatoires par l'emploi des corticoïdes (57).

Enfin dans les suites opératoires un traitement antihypertenseur peut potentialiser les effets du traitement chirurgical et permettre, comme dans notre 5ème observation, d'attendre la normalisation parfois tardive des chiffres tensionnels.

II - LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

108 des 180 malades que nous avons regroupés ont fait l'objet d'un traitement chirurgical. 44 % environ des malades étaient opérés avant 1960, contre 64 % après 1960.

*

TECHNIQUES ET INDICATIONS

Nous avons volontairement écourté ce côté purement technique mieux développé dans la thèse de POUILLAIN (104)
Il faut envisager :

- . d'une part le traitement des lésions aortiques
- . d'autre part, le traitement des lésions vasculorénales.

A - Le traitement des lésions aortiques repose essentiellement sur deux types d'interventions :

1°) le pontage aortique avec implantation de part et d'autre de la coarctation en terminolatérale d'une prothèse surtout désormais, synthétique. L'expérience de DEBAKEY (35) a beaucoup contribué à son utilisation.

2°) la mise en place d'un patch d'élargissement synthétique ou veineux (volontier utilisé chez l'enfant). Il est implanté le plus souvent à la face postéro latérale gauche de l'aorte (104). L'ouverture de l'aorte permet éventuellement la dilatation par

SYMPATHECTOMIE

2 cas

PONTAGE AORTIQUE

62 cas

. Sans geste sur les artères rénales: 29

. Avec geste sur les artères rénales: 33

Pontage rénal unilatéral	11
bilatéral	13

Néphrectomie unilatérale	4
--------------------------	---

Plastie artérielle rénale unilatérale	1
---------------------------------------	---

Auto transplantation:

unilatérale isolée	2
--------------------	---

avec plastie controlatérale	1
-----------------------------	---

avec pontage controlatéral	1
----------------------------	---

PATCH AORTIQUE D'ELARGISSEMENT

15 cas

. Sans geste sur les artères rénales: 8

. Avec geste sur les artères rénales: 7

Libération de tissu fibreux périartériel	1
--	---

Auto transplantation unilatérale:

avec pontage controlatéral	1
----------------------------	---

avec thromboendartériectomie controlatérale	1
---	---

Patch séparé unilatéral	1
-------------------------	---

aortique étendu aux artères rénales	1
-------------------------------------	---

Pontage: bilatéral	1
--------------------	---

unilatéral + néphrectomie	1
---------------------------	---

RESECTION-GREFFE

4 cas

DESOBSTRUCTION AORTIQUE

6 cas

. Sans geste sur les artères rénales: 5

. Avec geste rénal (néphrectomie): 1

LEVÉE D'UNE BRIDE EXTERNE AORTIQUE

. Avec geste rénal bilatéral

1 cas

CHIRURGIE RENALE SEULE

18 cas

. Néphrectomie unilatérale: 10

. Chirurgie rénale conservatrice 8

Pontage unilatéral	3
--------------------	---

Pontage bilatéral	2
-------------------	---

Plastie artérielle rénale unilatérale	1
---------------------------------------	---

Double auto transplantation	1
-----------------------------	---

Pontage + néphrectomie controlatérale	1
---------------------------------------	---

TABEAU XI: Récapitulatif des différentes interventions

Dans la 10ème observation de MORRIS et coll (94) l'endar-
tériorésection a donné un bon résultat immédiat, mais il a été né-
cessaire de réaliser un pontage aortobifémoral moins d'un an
après.

- Au total, sur 34 malades sans sténose artérielle rénale,
indépendamment de la technique utilisée, les résultats obtenus
ont été les suivants :

. Guérisons	22	(85,3 %)
. Améliorations	7	
. Echecs	5	(14,7 %)

C'est donc plus de 85 % des malades porteurs de coarctation
de l'aorte abdominale sans sténose artérielle rénale qui ont
tiré profit de la chirurgie.

B - Coarctation de l'aorte abdominale avec sténoses artérielles rénales

1°) Correction de la coarctation seule

- Pontage aortique : 7 cas

. Guérisons	2
. Améliorations	2
. Echecs	3

Parmi les échecs, il y a :

2 décès post opératoires

Le 3ème (92) pose un problème important car après un bon
résultat immédiat du pontage aortique, la remontée des chiffres
tensionnels peut être attribuée 3 mois plus tard à l'ischémie
du rein gauche vascularisé par 3 petites artères : il est pro-
bable que la baisse du débit dans l'aorte elle même après le
pontage est venue compromettre une vascularisation déjà précai-
re de ce rein.

- Patch d'élargissement : 5 cas

. Guérison	1
. Amélioration	1
. Echecs	3

Il est important de noter que les 3 échecs de cette série
(39,53 obs n°6) sont dus au fait que le chirurgien espérait ob-
tenir une revascularisation suffisante des artères rénales en
élargissant par le patch aortique leur zone d'implantation.
Ce procédé apparaît donc tout à fait insuffisant.

Au total, la correction isolée de la coarctation a donné
autant de résultats favorables que d'échecs, mais sans tenir
compte de la "valeur fonctionnelle" des sténoses.

Il paraît par contre plus intéressant de savoir si l'on

peut parfois se contenter de la seule correction des sténoses artérielles rénales.

2°) Traitement des lésions artérielles rénales seules

- Chirurgie rénale conservatrice : 8 cas

. Guérisons	2
. Amélioration	1
. Echees	4
. non précisé	1

A une exception près (19) il n'est pas certain que l'abstention d'un geste aortique soit responsable de l'échec opératoire. Dans 2 des 3 autres cas (16-138), il y avait en effet une thrombose d'un greffon rénal.

- Néphrectomie : 10 cas

. Guérisons	4
. Amélioration	1
. Echees	5

Un seul de ces 5 échecs (23-41-48-81-120) peut être attribué à l'abstention d'un geste aortique. Il s'agit de l'observation de DOUMER et coll (41) dans laquelle la TA remonte après néphrectomie dans le cas d'une coarctation supra rénale alors que l'artère rénale opposée est présumée saine. Parmi les autres cas, il restait 3 fois, une sténose contralatérale (23-81-120) qui pouvait en être responsable et le 4ème est décédé en post opératoire (48)

- Chirurgie mixte : 1 cas (néphrectomie + anastomose spléno-rénale)

. Guérison

Au total, le traitement des seules lésions rénales a donné aussi autant d'échecs que de bénéfices (guérison + amélioration).

3°) Traitement conjugué des lésions aorto rénales

- Pontage de la coarctation et d'une artère rénale ou 2 : 24 cas

. Guérisons	11
. Amélioration	1
. Echees	7
. non précisés	5

Parmi les 7 échecs, 1 (96), est lié à un arrêt cardiaque post opératoire et,

il s'agit dans 2 cas (9-45) d'une persistance inexplicée de la TA en particulier dans l'observation de BAIRD EVANS et LABROSSE (9) puisque l'artériographie de contrôle montrait un remplissage normal des artères rénales.

4 échecs sont imputables à la technique elle-même : il s'agit trois fois après guérison de l'HTA, d'une thrombose secondaire du greffon (17-102-136). Celle-ci est imputée dans l'observation de BJORK et INTONI (17) à un arrêt des anti vitamines K à la suite d'un accident de surdosage. Enfin, dans la 1ère observation communiquée par Madame BONFATTI, la malade est décédée d'insuffisance rénale au cours d'une tentative de reconstruction des prothèse rénales qui présentaient une dilatation pseudo anévrysmale.

Les 4 thromboses ayant donné un bon résultat après une néphrectomie seconde, le résultat définitif est le suivant sur 19 malades :

. Guérisons	14	(73,7 %)
. Amélioration	1	(5,3 %)
. Echecs	4	(21 %)

C'est donc, environ 79 % des malades ayant été opérés avec cette technique qui ont tiré un bénéfice de l'intervention. Il faut noter que sur les 14 se trouvent 6 cas de DEBAKEY (34-35)

- Patch aortique avec un geste quelconque sur 1 ou 2 artères rénales : 7 cas

. Guérison	1	(50 %)
. Améliorations	2	
. Echecs	3	(50 %)
. non précisé	1	

Parmi les échecs, 1 est imputable à la technique elle-même. Il s'agit de la première observation de BEN SHOSHAN et coll (13) dans laquelle la malade reste hypertendue après l'opération et décède 4 ans plus tard d'une rupture du patch aortique. Les auteurs signalent l'existence durant cette période de "vagues douleurs abdominales".

Si la nature même du geste chirurgical ne peut pas être retenue formellement dans les 2 autres cas (52), ces 2 malades étaient cependant en insuffisance rénale aigue en post opératoire. Celle-ci n'est que la cause indirecte du décès dans notre 1ère observation (Melle PER...) mais directement imputable dans celle de GERBEAUX et coll (52), où le traitement avait consisté en une tentative d'élargissement aorto birénal par un patch commun.

- Association d'un pontage aortique et d'un geste rénal autre qu'un pontage : 9 cas

Il s'agit d'un groupe disparate pour lequel on peut difficilement tirer des conclusions d'ensemble. On y trouve :

. Guérisons	2
. Amélioration	1
. Echecs	4
. non précisés	2

Les 4 échecs se répartissent en :

2 décès post opératoires après nephrectomie unilatérale (12 133)

2 échecs de chirurgie conservatrice, respectivement, reconstruction artérielle rénale (4 20) et autotransplantation (10) ; dans ces 2 cas, la guérison est assurée secondairement par une néphrectomie, ce qui donne en définitive :

. Guérisons	4	(71,4 %)
. Amélioration	1	
. Echecs	2	(28,6 %)

- Au total, environ 71 % de résultats favorables qui relèvent tous initialement d'une chirurgie conservatrice.

En conclusion, l'étude des résultats de plusieurs publications permet de dégager certains aspects du traitement.

1°) Lorsque la coarctation ne s'accompagne pas de sténoses artérielles rénales, les résultats globaux montrent que plus de 85 % des malades tirent un profit de l'intervention. On peut parler de guérison dans 65 % des cas environ avec un recul qui ne dépasse pas toutefois, (au moment de la publication) 2 ans (63 132) à 2 ans $\frac{1}{2}$ (63) pour les pontages, ni 9 mois (14) pour les patches.

Le meilleur résultat des élargissements par patch (ou même endartériectomie), n'est probablement dû qu'au choix de cas privilégiés par leur étendue limitée. Souvent, appliqué à des sténoses plus défavorables parce que plus étendues, le pontage donne, malgré tout, plus de 85 % de résultats favorables, dont 59 % de guérisons.

2°) En cas de sténoses artérielles, rénales associées, le traitement isolé soit de la coarctation, soit des lésions artérielles rénales ne se justifie pas, car dans un cas comme dans l'autre, les résultats obtenus sont les plus mauvais avec 50 % d'échecs

3°) Lorsqu'une double correction aorto rénale est nécessaire, les résultats du pontage aortique semblent meilleurs que ceux du patch d'élargissement, notamment parce que ce dernier nécessite un temps de clampage plus long (104) favorisant la décompensation d'un équilibre rénal précaire. Compte tenu des possibilités de réintervention, la 1ère technique ne donne que 23 % d'échecs contre 50 % pour la 2ème.

Là encore, le recul au moment des publications est très limité. Toutefois, 3 observations (35 66 110) publiées respectivement 5, 7 et 8 ans après l'intervention, laissent prévoir un résultat favorable à moyen terme puisqu'il s'agit de 3 guérisons.

4°) La correction d'autres sténoses artérielles ne s'est trouvée qu'exceptionnellement réalisée (40) et à la vue des résultats globaux, il semble qu'elle ne soit pas indispensable.

5°) La mortalité opératoire des 10 dernières années, depuis la série de DEBAKEY et coll (35), est élevée de l'ordre de 7 %. Sur les 5 décès survenus pendant ou peu après l'intervention, on trouve 3 insuffisances rénales aiguës (12.20.52) et 2 insuffisances cardiaques (62.96).

C O N C L U S I O N S

1 - A propos de 9 observations recueillies à l'Hopital Cardio-vasculaire de LYON, 171 cas de sténoses dysgénétiques ou idiopathiques de l'aorte abdominale ont été revues dans la littérature mondiale. Habituellement regroupées sous le nom de "coarctation", ces sténoses, très polymorphe, ont en commun leur tableau clinique et surtout l'incertitude étiologique qui les entoure.

2 - Il s'agit d'une affection rare (2 % par rapport aux coarctations isthmiques), plus fréquente chez la femme (61 % des cas), et dont l'âge moyen de découverte se situe autour de 22 ans, avec près d'un tiers d'enfants et de nourrissons.

Le tableau clinique le plus caractéristique associe une hypertension artérielle systolo-diastolique sévère à des signes d'ischémie des membres inférieurs. Il est souvent plus trompeur chez les très jeunes enfants et moins évocateur chez les adultes âgés.

Les principaux signes physiques sont : l'abolition (27 % des cas, ou la diminution (55 % des cas) des pouls fémoraux ; l'existence d'un souffle abdominal (70 % des cas), entendu une fois sur deux dans la région dorso-lombaire ; la non perception des battements aortiques à l'épigastre ; la découverte d'une circulation collatérale visible et/ou palpable, abdominale, dorso-lombaire ou intercostale basse.

3 - Ces signes permettent de porter le diagnostic de sténose de l'aorte abdominale et de poser l'indication d'artériographie.

Celle ci doit permettre d'étudier la coarctation, avec ses limites supérieure et inférieure, son degré (mesure des pressions) et de préciser l'état des branches de l'aorte abdominale (artères rénales en particulier) ainsi que des troncs supra aortiques, des iliaques, voire des artères des membres inférieurs. Des clichés de profil sont nécessaires pour préciser la morphologie de la coarctation, et rechercher des sténoses proximales des branches digestives. Si la voie fémorale est préférée, l'examen doit être conduit avec une particulière prudence, compte tenu du risque de complications rénales aiguës.

L'artériographie objective :

- le type anatomique de la sténose, terminale (43 %) ou segmentaire (57 %), et sa topographie par rapport aux artères

rénales dont la zone d'implantation est concernée dans 59 % des cas ;

- l'état des artères rénales, sténosées dans 56 % des cas : sténose proximale (2 fois sur 3), ou réduction du calibre de l'artère sur toute sa longueur (1 fois sur 3) ;

- le développement de la circulation collatérale, pariétale et/ou viscérale.

Aucune image radiologique ne permet formellement d'affirmer la nature d'une sténose, et les différentes étiologies ne peuvent se discuter qu'en confrontant les éléments cliniques, biologiques et radiologiques.

4 - Dans quelques cas, l'origine dysgénétique de la coarctation peut être affirmée par l'association à d'autres malformations (vasculaires ou non) ou par un contexte précis (embryopathie de la rubéole, hypercalcémie essentielle, neurofibromatose...

Dans la grande majorité des cas, aucun argument ne permet d'affirmer une étiologie particulière et l'on ne peut que discuter des rapports possibles avec d'autres artériopathies : les séquelles d'une artériopathie inflammatoire (en particulier de type TAKAYASU) sont le plus souvent évoquées, mais à ce stade, les arguments biologiques ou histopathologiques n'apportent pas de conviction.

Un calibre étroit de l'aorte sus sténotique et/ou des artères périphériques grêles, dans 5 de nos observations (toutes de type terminal et découvertes tardivement), permettent de discuter l'hypothèse d'une artériopathie greffée sur une anomalie dysgénétique.

5 - Le traitement est essentiellement chirurgical : En cas de coarctation isolée, le choix de la technique (pontage ou patch) dépend de l'étendue de la sténose.

En cas de sténose artérielles rénales, le bilan préopératoire doit permettre de préciser leur rôle dans la genèse de l'hypertension artérielle : le dosage de l'activité rénine plasmatique dans les veines rénales semble le mieux indiqué.

Lorsqu'un geste sur les artères rénales est nécessaire, il doit obligatoirement s'accompagner de la cure des lésions aortiques, de préférence par pontage.

Le traitement chirurgical a transformé le pronostic vital, mais l'on manque de recul pour en juger des effets à long terme.

Le Président de la Thèse :
Pr. F. PINET

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
LYON le : 17 Octobre 1977

Le Président de l'Université
Claude Bernard
Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales,

Vu, Le Directeur de
l'U.E.R. GRANGE-BLANCHE,

Pr. B. SALLE

Pr. D. GERMAIN

BIBLIOGRAPHIE

1 ABBOT (ME)

A statistical study and historical retrospect of 200 recorded cases with autopsy, of stenosis or obliteration of the descending arch in subjects above the age of 2 years.

Am. Heart J. 1928 3 381-421.

2 ALBANESE (AR) ; LAZZARINI (AA) .

Coarctation of the abdominal aorta.
Graft of preserved aorta.

Angiology 1953 4 429.

3 AL.NAAMAN (Y.D) ; SAMARRAI (AAR) ; GHANI (A.R) ; AL NAAMA (M.R) .

Congenital anomalies of the aorta and renal arteries associated with hypertension in children and young adults.

J. Cardiovas. Surg. 1973 14 178-192 (bib. 44 réf.)

4 ANNAMALAI (A) ; SHREEKUMAR (S).

Crural hypertension in abdominal aortic coarctation.

Am. Heart J. 1969 78 541-544

5 ANTHOPOULOS (L.P) ; MOULOPOULOS (S.D) .

Abdominal coarctation and hypercholesterolemia.

Angiology 1971 22 184-187 (bib. 12 réf.)

6 ASK UPMARK .

On pulsless disease outside of Japan

Acta med. scand. 1954 149 161-178 (bib.)

- 14 BERCOT (M) ; IDATTE (JM) ; PIWNICA (A) .
Hypertension artérielle sévère par sténose de l'aorte sous diaphragmatique.
Cure chirurgicale.
Nouv. Presse Méd. 1972 1 2539-2542
- 15 BERTHOU (JD) .
Les artériopathies de type Tekayasu .
A propos de 10 observations.
Thèse Méd. Lyon 1969 149 p(bib. 270 réf.)
- 16 BITTARD-BARRUCAN (D) .
HTA et atrésie de l'aorte terminale et sténose bilatérale des artères rénales.
Ann. Méd. Nancy 1966 5 962-968
- 17 BJORK (V.O) ; INTONI (F) .
Coarctation of the abdominal aorta with right renal artery stenosis.
Ann. Surg. 1964 160 54-60 (bib. 28 réf.)
- 18 BLIZNAK (J) ; BARGAINER (JD) .
Coarctation of the abdominal aorta with aneurysm of middle cerebral artery.
Am. J. Roentgend. Radium. Ther. Nucl. Med. 1974 122 29-32 (bib. 17 réf.)
- 19 BLOOR (K) ; WILLIAMS (RT) .
Neurofibromatosis and coarctation of the abdominal aorta with renal artery involvement.
Brit. J. Surg. 1963 50 811-813

20 BONFATTI (AM) .

Tableaux angiographiques dans quelques malformations de l'aorte abdominale et de ses branches splanchniques.

IXème congrès de radiologie de culture latine - Venise oct. 1974

Journal de radiologie, d'électrologie et de médecine nucléaire 1975 56 684

21 BOOKSTEIN (JJ) ; ABRAHMS (HL) ; BUENGER (RE) ; FRANKLIN (SS) ; REISS (MD) ; BLEIFER (KM) ; KLATTE (E.C) ; VARADY (PP) ; MAXWELL (MM) .

Cooperative study of renovascular hypertension

III - Appraisal of arteriography Jama 1972 221 368-374

22 BOZER (AY) ; BOCKE (E) ; ARGUNSAYLAM-GURSEL (G) .

Infrarenal aortic coarctation.
Report of a case.

J. Cardiovas. Surg. 1973 14 452-455 (bib. 15 réf.)

23 BRUST (A.A) ; HOWARD (JM) ; BRYANT (MR) ; GODWIN (J.T) .

Coarctation of the abdominal aorta with stenosis of the renal arteries and hypertension.

Amer. J. Med. 1959 27 793-802 (bib. 18 réf.)

24 BÜCHELER (E) ; DUX (A) ; THURN (P) .

Die Stenose der abdominellen Aorta.

Fort. Geb. Röntg. 1966 104 22-33 (bib. 33 réf.)

25 BUNNAG (T.S) .

Coarctation of the abdominal aorta at the origin of the inferior mesenteric artery.

Report of a case diagnosed by translumbar aortography.

Amer. J. Roentgenol 1957 78 1003-1006 (bib. 7 réf.)

- 26 CASANOVA (B) ; GLUDICELLI (Cl) ; KAMALODINE (T) ; DIDIER (A) ; MASBERNARD (A) .
Les coarctations de l'aorte abdominale (à propos de 3 nouveaux cas).
Ann. Méd. Int. 1975 129 555-562 (bib. 31 réf.)
- 27 COLQUHOUN (J) .
Hypoplasia of the abdominal aorta following therapeutic irradiation in infancy.
Radiology 1966 86 454-456 (bib. 2 réf.)
- 28 COOLEY (D.A) ; DEBAKEY (ME) .
Resection of thoracic aorta with replacement by homograft for aneurysms and constrictive lesions.
J. Thorac. Surg. 1955 29 66-104 (bib. 47 réf.)
- 29 COOLEY (RN) ; SCHREIBER (MH) .
Radiology of the heart and great vessels.
Williams and Wilkins Company Baltimore 1967
- 30 CRONK (RN) ; GILLIET (F.Ch) ; HEDINGER (CG) .
Horseshoe kidney and calcific stenosis of the underlying terminal aorta in a newborn infant : report of a case.
J. of urol. 1964 92 6-8
- 31 D'ABREU (A.L) ; ROB (CG) ; VOLLMAR (JF) .
Die coarctatio aortae abdominalis.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 1959 290 521-546 (bib. 34 réf.)
- 32 DANARAJ(TJ) ; WONG (MD) .
Primary arteritis of abdominal aorta in children carrying bilateral stenosis of renal arteries and hypertension.
Circulation 1959 20 856-863 (bib. 30 réf.)

- 33 DAVID (M) ; DUQUESNEL (J) ; MOLLARD (P) ; FREYCON (M.Th) ; DUTRUGE (J) ; GILLY (J) ; HERMIER (M) ; JEUNE (M) .
Hypoplasie rénale et hypoplasie de l'aorte.
Pédiatrie 1971 26 775-782
- 34 DEBAKEY (M) .
Basic concepts of therapy in arterial disease
Bull of NY Acad. Med. 1963 39 704-749
JAMA 1963 186 484-498
- 35 DEBAKEY (M) ; GARRET (H.E) ; HOWELL (J.A) ; MORRIS (G.C Jr) .
Coarctation of the abdominal aorta with renal arterial stenosis : surgical considerations.
Ann. Surg. 1967 165 830-843 (bib. 23 réf.)
- 36 DEGEORGES (M) ; GERBEAUX (A) .
Anevrismes de la coarctation.
Maladies de l'appareil cardiovasculaire.
Flammarion édit. Paris 1968 p 1478
- 37 DEPRAZ (A) .
Les formes basses du rétrécissement congénital de l'aorte.
Thèse Lyon 1953 68p n°138
- 38 DEVIN (R) .
A propos d'un cas de rétrécissement de l'aorte abdominale opérée.
Mém. Acad. Chirurg. 1966 92 173-181 (bib. 17 réf.)
- 39 DI MATTEO (J) ; VACHERON (A) ; CACHERA (JA) ; JOFF (G) ; HEULIN (A) .
Coarctation de l'aorte abdominale avec hypertension rénovasculaire.
Correction chirurgicale.
Ann. Méd. Int. 1973 124 921-926

- 40 DOBERNECK (R.C.) ; VARCO (R.L.) .
Congenital coarctation of the abdominal aorta.
The Journal Lancet 1968 88 143-150
- 41 DOUMER (E) ; LORRIAUX (A) ; STEENHAUWER (B) .
Hypertension artérielle par aplasie de l'artère rénale gauche avec malformation de l'aorte abdominale.
Arch. Mal. Coeur 1951 44 446-450
- 42 DÜX (A) ; THURN (P) .
Das Aneurysma der Arteria renalis.
Forsch. Geb. Roetg. 1962 96 471-478
- 43 ECOIFFIER (J) ; LAVAL-JEANTET (M) .
Etude arteriographique de la coarctation de l'aorte abdominale.
J. Radiol. Electr. 1967 48 879-884
- 44 EMMANOULIDES (G.C) ; HOY (R.C) .
Transumbilical aortography and selective aortography in newborn infant.
Pediatrics 1967 39 337-343 (bib. 11 réf.)
- 45 ENDERLE (J) ; POTVLIEGE (R) ; VERNIORY (A) ; LAMBERT (PP) .
Coarctation de l'aorte abdominale associée à des sténoses des artères rénales dans un cas d'hypertension juvénile.
J. Urol. Néphrol. 1965 71 348-354 (bib. 23 réf.)
- 46 ENGELSING (B) .
Die Abdominale Coarktation der aorta.
Z. Kreisl-Forsch 1969 58 386-396 (bib. 90 réf.)

- 47 ERRATZI (AR) ; CASADO (MJ) ; LOSADA (E.N) ; MASJUAN (L) .
Hipoplasia de la aorta abdominal como causa de hipertension arterial juvenil.
Rev. Clin. Esp. 1963 90 322-326 (bib. 21 réf.)
- 48 FISHER (E.R) ; CORCORAN (A.C) .
Congenital coarctation of the abdominal aorta with renal hypertension.
Arch. Intern. Med. 1952 89 943-950 (bib. 16 réf.)
- 49 FROMENT (R) ; GALLAVARDIN (L) ; NOEL (G) .
Des formes basses sous isthmiques de sténose congénitale de l'aorte.
A propos de 3 cas personnels.
Arch. Mal. Coeur 1952 45 496-502 (bib. 15 réf.)
- 50 FROMENT (R) ; LENGLET (JP) ; MOISANSBERTHOLON (M) ; EXBRAYAT (Ch) .
La maladie de Takayasu et son origine dysgénétique possible.
D'après 3 observations personnelles.
Arch. Mal. Coeur Vx 60 1967 9 Sup n°2 307-315
- 51 GERBASI (F.S) ; KIBLER (RS) ; MARGILET (AM) .
Coarctation of the abdominal aorta.
A case successfully treated surgically.
J. Pediat. 1958 52 191-198 (bib. 9 réf.)
- 52 GERBEAUX (J) ; VERNANT (P) ; COUVREUR (J) ; DEMONTIS (G) ; LECHEVALIER (J) .
La coarctation de l'aorte abdominale chez l'enfant. Une observation avec
revue de la littérature.
Ann. Pédiat. 1971 18 357-365
- 53 GLAUDON (P) .
Les coarctations de l'aorte abdominale.
Thèse Paris 1970 110 p n° 965

- 54 GLENN (F) ; KEEFER (EBC) ; SPEERD (DS) ; DOTTER (CT) .

Coarctation of the lower thoracic and abdominal aorta immediately proximal to coeliac axis

Surg. Gynec. Obstet. 1952 94 561-569 (bib. 10 réf.)

- 55 GOLDBLATT (H) ; KAHN (JR) ; HANZAL (RF) .

Studies on experimental hypertension ; the effect on blood pressure of the abdominal aorta above and below the site of origin of both main renal arteries.

J. Exp. Med. 1939 69 649-674 (bib. 94 réf.)

- 56 GOLDZIEHER (JW) ; McMAHON (HE) ; GOLDZIEHER (MA) .

Coarctation of the abdominal aorta simulating pheochromocytoma.

Arch. Intern. Med. 1951 88 835-839 (bib. 4 réf.)

- 57 GRAVILESCU ; STREIAN ; GRAVILESCU (M) .

An usual case of renovascular hypertension with multiple arterial stenosis.

Angiology 1976 27 122

- 58 GUASTAVINO (GN) ; BECU (L) .

Coartaciones aórticas ulicadas par debajo del sitio habitual (un caso operado de doble coartacion: reseccion y homoinjerto).

Rev. Assoc. Med. Argent. 1956 70 347-351 (bib. 18 réf.)

- 59 HABIB (R) ; HABIB (E.C) .

Les lésions vasculaires de la neufibromatose de Von Recklinghausen.

Arch. d'Anat. loth. 1962 10 47-53 (bib. 16 réf.)

- 60 HALLIDIE-SMITH (KA) ; OLSEN (EGJ)

Endocardial fibro elastosis, mitral incompetence and coarctation of the abdominal aorta.

Brit. Heart. J. 1968 30 850-858 (bib. 16 réf.)

- 61 HANSON (J) ; IKKOS (D) ; JOHANSSON (L) ; RUDHE (U) ; SENNING (A) .

Coarctation of the abdominal aorta.

Case report and description of successfully surgical treatment.

Acta. Chir. Scand. Suppl. 1959 245 315-322 (bib. 9 réf.)

- 62 HATA (JI) ; HOSODA (Y) .

Tubular stenosis of the aorta with aortic fibromuscular dysplasia.

Arch. Pathol. Lab. Med. 1976 100 652-655 (bib. 23 réf.)

- 63 HEBERER (G) ; ZUMTOBEL (V) ; EIGLER (FW) ; RAU (G) .

Behandlung atypischer suprarenaler stenosen der orta bei ypertonikern.

Dtsch med. Wschr. 1971 96 615-620 (bib. 42 réf.)

- 64 HEJHAL (L) ; HEJHAL (J) ; FIRT (P) .

Coarctation of the abdominal aorta.

J. Cardio. Surg. 1973 14 168-177 (bib. 40 réf.)

- 65 HIPONA (F.A) ; JAMSHIDI

Coarctation of the abdominal aorta.

Am. J. Roentgen 1970 110 515-519 (bib. 8 réf.)

- 66 HUANG (TT) ; WOLMA (F.J) ; TYSON (K;R) .

Coarctation of the abdominal aorta.

Etiologic considerations in surgical management.

Amer. J. Surg. 1970 120 598-601

- 68 HIPONA (FA) ; JAMSHIDI (A) .

Coarctation of the abdominal aorta.

Amer. J. Roentgen 1970 110 515-519

- 69 INMON (T.W) ; POLLOCK (B.E) .

Coarctation of the abdominal aorta : review of the literature.

Amer. Heart. J. 1956 52 314-320 (bib. 13 réf.)

- 70 ISABELLON (Ch) .

Contribution à l'étude des variations du mode d'origine de branches de l'aorte abdominale.

Thèse Bordeaux 1953 94p n° 276

- 71 JANICEK (M) ; HOLLMOTZ (O) .

Type intrarénal de coarctation de l'aorte abdominale avec complications inhabituelles.

Brit. Heart. J; 1971 33 806-808

- 72 JEAN (R) ; BONNET (M) ; DUMAS (R) ; FERRAND (JL) .

Hypertension artérielle secondaire à une malformation vasculaire aorto-rénale chez l'enfant.

Arch. Franc. Péd. 1969 26 1055-1062

- 73 KAUFMAN (SF) ; MARKHAM (JW) .

Coarctation of the abdominal aorta with death from rupture of an aneurysm of a cerebral artery.

Ann. Int. Med. 1955 43 418

- 74 KLEIN (R.G) ; HUNTER (GG) ; STANSON (AW) ; SHEPS (SG) .

Large artery involvement in giant cell (temporal) arteritis.

Ann. Intern. Med. 1975 83 806-812 (bib. 46 réf.)

- 75 KONAR (NR);CHAUDHURY (DCR);BASU (AK) .

Case of coarctation of aorta at unusal site

Amer. Heart J. 1955 49 275-280 -(bib 17 ref)

- 76 KONDO (B);WINDSOR (T);RAULSTON (B.O.); KUROIWA (D) .

Congénital coarctation of the abdominal aorta ;a theoretically reversible type of cardiac disease

Amer. Heart J. 1950 39 306-313 (bib 19 ref)

- 77 LANDE (A);ROSSI (P).

The value of total aortography in the diagnosis of Takayasu arteritis

Radiology 1975 114 287-297 (bib 44 ref)

- 77 LANDE (A):TAKAYASU'S arteritis and congenital coarctation of the descending bis thoracic and abdominal aorta : a critical review

Amer. J. Roengen. 1976 127 227-233 (bib 82 ref)

- 78 LECHEVALLER (J) .

Les sténoses de l'aorte abdominale chez l'enfant
Etude d'une observation et revue de la littérature

Thèse Paris 1969 n° 782 67 p. (dactylo)

- 79 LELONG (M);LEPAGE (F);ALAGILLE (D) GABILAN (J.C.) .

HTA du nourisson associé à une atrésie congénitale de la veine cave inférieure et de l'aorte terminale

Arch Franc. Péd. 1961 18 849-858

- 80 LOGGIE (JMH);GAFFNEY (TE);KAPLAN (S);HANENSON (IB).

Hypertension and mitral incompetence associated with multiple systemic and pulmonary stenoses in a caucasian child.

J. Ped. 1968 72 101-104 (bib 10 ref)

- 81 LOGGIE (JM H).

Hypertension in children and adolescents

I: causes and diagnostic studies

J. Ped 1969 74 331- 355 (bib 70 ref)

- 82 LOOGEN (F); WETZELS (E) .

Sténose der absteigenden Aorta

Z. Kreisl. Forsch 1958 47 1061 1067 (bib)

- 83 LUDIN (H); ELKE (M) .

Abdominale Aortekoarktation

Aortographische Diagnose in einem Fall

Fortsch Röntgenstr. 1966 104 34-35 (bib .49 ref)

- 84 MARIE (J); LEVEQUE (B); BINET (JP); FAURE (C); CORONE (P) PERELMAN (R);
CORMIER (JM); DEBAUCHEZ (CC) .

Le rétrécissement de l'aorte abdominale
a propos de I cas chez un enfant de 13 ans

Presse Med. 1962 70 1483- 1486

- 85 MARINESCU (V) .

Artériographic aspects of subdiaphragmatic aortic coarctations
Report of 4 cases

J . Cardiovasc. Surg. 1969 10 61-66 (bib I2 ref)

- 86 MARTIN (JF); YOUNT (EH) .

Coarctation of the abdominal aorta

Am. J. Roent. 1956 76 782- 786 (bib I2 ref)

- 87 MAYCOCK (W) .

Congenital stenosis of the abdominal aorta

Amer. Heart J. 1937 13 633

- 88 MENA (E) ; BOOKSTEIN (JJ) ; HOLT (J.F.) ; FRY (W) .
Neurofibromatosis and renovascular hypertension in children
Am. J. Roentg. 1973 118 39-45 (bib. 33 réf.)
- 89 MESSERLI (FH) ; NACHBUR (B) ; SENN (A) ; TUCKMANN (J) .
Die Hypertonie bei der Koarktation der Aorta Abdominalis.
Schweiz. Med. Wschr 1973 103 307-308
- 90 MESSERLI (FH) ; NACHBUR (B) ; SENN (A) ; TUCKMANN (J) .
Arterielle Hypertonie bei Koarktation der Aorta Abdominalis.
Z. Kardiol. 1974 63 521-530 (bib. 31 réf.)
- 91 MIETTINEN (M) ; HAKKILA (J) ; SIPILA (W) .
Über Koarktation der abdominalen Aorta sowie Bericht über einen Fall mit
drei Schwangerschaften.
Z. Kreislforsch 1956 45 33-39 (bib. 29 réf.)
- 92 MILLOY (F) ; FELL (EH) .
Elongate coarctation of the aorta.
Arch. Surg. 1959 78 759-765 (bib. 21 réf.)
- 93 MORINO (F) ; POSSATI (F) ; GRANDE (A) ; MALARA (D) ; SANTARELLI (P) .
La coarctazione dell'aorta abdominale.
Minervacardioangiol 1973 21 345-348 (bib. 9 réf.)
- 94 MORRIS (G.C. Jr) ; DEBAKEY (ME) ; COOLEY (DA) ; CRAWFORD (E.S) .
Subisthmic aortic stenosis and occlusive disease.
Arch. Surg. 1960 80 87-104 (bib. 33 réf.)

- 95 NENNHAUS (HP) ; JAVID (H) ; HUNTER (JA) .

Surgical treatment of renovascular hypertension in children with a review of infradiaphragmatic arterial hypoplastic anomalies.

J. Thorac. Cardiovas. Surg. 1967 54 246

- 96 ONAT (T) ; ZEREN (E)

Coarctation of the abdominal aorta
Review of 91 cases.

Cardiologia 1969 54 140-157

- 97 O'SULLIVAN (WD) ; GLENN (F) .

Contraindications to the surgical therapy of coarctation of the aorta.

Ann. Surg. 1955 142 909-923 (bib. 16 réf.)

- 98 PATEL (J) ; FACQUET (J) .

Essais de cure des sténoses ectopiques de l'aorte.

Presse Médicale 1953 61 733-734

- 99 PENNINGTON (DG) ; DRAPANA (T) .

Acute post traumatic coarctation of the abdominal aorta.

Surgery USA 1975 78 538-542 (bib. 19 réf.)

- 100 PERNOT (J) ; TRIBOUILLOY (M) .

Les sténoses congénitales de l'aorte abdominale.

Coeur et Méd. Int. 1965 4 179-183

- 101 PIERCE (W.S) ; VINCENT (WR) ; FITZGERALD (E) ; MILLER (FJ) .

Coarctation of the abdominal aorta with multiples aneurysms.
Operative correction.

Ann. Thorac. Surg. 1975 20 687-693

- 102 POSSATI (L) ; DEL GAUDIO (A) .

La coartazione dell'aorta abdominale.
Una delle cause meno frequenti di ipertensione arteriosa.

Gazzeta Sanitaria 1971 6 228-235 (bib. 14 réf.)

- 103 POTTER (M)

Valeur semeiologique des encoches costales.

Concours Médical 1972 94 1383-1386 (bib. 2 réf.)

- 104 POUILLAIN (JC) .

La correction chirurgicale des coarctations congénitales de l'aorte abdominale intéressant la zone d'implantation des artères rénales.

Thèse Paris 1973 n° 104 36 pages

- 105 POUTASSE (EF) ; HUMPHRIES (AW) ; McCORMACK (LJ) ; CORCORAN (A) .

Bilatéral stenosis of renal arteries and hypertension.

J.A.M.A. 1956 161 419-423

- 106 POWER (JH) .

Observations on disease of the aortic valves producing both constriction of the aortic orifice and regurgitation through it into the left ventricle accompanied with abnormal enlargement of the two internal mammary arteries, and atrophy of the abdominal aorta and its iliac branches.

Dublin J.M. Sc. 1861 32 314-324

- 107 PRABHAKAR (M) ; RANNIGER (K) ; KITTLE (F) .

Pseudocoarctation of the abdominal aorta.

Arch. Surg. 1972 104 345-346

- 108 PYORALA (K) ; HEINONEN (O) ; KOSKELO (P) ; HEIKEL (P) .

Coarctation of the abdominal aorta.
Review of 27 cases.

Am. J. Cardiol. 1960 6 650

109 QUAIN (R) .

Partial contraction of the abdominal aorta.

Trans. Path. Soc. Lond. 1846/48 1 244
—

110 RIEMENSCHNEIDER (TA)

Coarctation of the abdominal aorta in children : report of 3 cases and review of the literature.

Pediatrics 1969 44 716-726 (bib. 53 réf.)

111 RIGAUD (JL) ; SIROL (J) ; BARABE (P) ; DELPRAT (J) ; MAISTRE (B) ; SEGUNNE (J) ; ANDRE (J) .

Artériteriecttsienne due à Coxiella Burnetti.

Arch. Mal. Coeur 1977 70 185-190

112 RITCHIE (HD) ; DOUGLAS (DM) .

Atresia of the abdominal aorta.

Brit. Med. J. 1956 1 144-145 (bib. 8 réf.)

113 ROB (CG) ; D'ABREU (AL) ; VOLLMAR (J.F) .

Die coarctati Aortae abdominalis.

Langenbecks Arch. klin. Chir. 1959 292 285-289

114 ROEDARD (S) .

Physical factors in the progression of stenotic vascular lesions.

Circulation 1958 17 410-417 (bib. 22 réf.)

115 ROBICSEK (F) ; SANGER (PW) ; DOUGHERTY (HK) ;

Coarctation of the abdominal aorta diagnosed by aortography.
Report of 3 cases.

Ann. Surg. 1965 162 227-233 (bib. 31 réf.)

- 116 ROUTIER (G) ; LANGERON (P) ; EMPEREUR-BUISSON (R) ; CROCCEL (L) ; BOUTROY .
 Compression aorto-iliaque révélatrice d'une fibrose rétropéritonéale
 cours d'un traitement par le méthysergide.
 Ann. Méd. Int. 1969 120 669-676 (bib. 31 réf.)
- 117 RUBERTI (U) .
 Il trattamento chirurgico delle coartazioni dell'aorta abdominale.
 Arch. Ital. Chir. Ab. 1973 97 127-134 (bib. 14 réf.)
- 118 SAFAR (M) ; FENDLER (J.P) ; ECOIFFIER (J) ; MILLIEZ (P) .
 Valeur de l'exploration hémodynamique séparée et de l'activité rénine
 plasmatique pour la curabilité chirurgicale des hypertensions rénovasculaires.
 Presse Méd. 1970 78 261-264 (bib. 11 réf.)
- 119 SCHLESINGER .
 Merkwürdige verschliessung der aorta.
 Wchs J. d. ges. Heilk 1835 31 489
- 120 SCHMIDT (DM) ; RAMBO (ON) .
 Segmental intimal hyperplasia of the abdominal aorta and renal arteries,
 producing hypertension in a enfant.
 Am. J. Clin. Path. 1965 44 546-555 (bib. 49 réf.)
- 121 SCHURCH (W) ; MESSERLI (F.H) ; GENEST (J) ; LEFEBVRE (R) ; ROY (P) ;
 CARTIER (P) ; ROJO ORTEGA (J.M) .
 Arterial hypertension and neurofibromatosis : renal artery stenosis and
 coarctation of abdominal aorta.
 Can. Med. Assoc. J. 1975 113 879-885 (bib. 43 réf.)
- 122 SCHUSTER (S.R) .
 Coarctation of the abdominal aorta.
 Ann. Surg. 1963 158 1012-1019 (bib. 22 réf.)

- 123 SCHWARTZ (MB) ; KNIEP (CM) ; SCHAMROTH (L) .
Congenital atresia of the abdominal aorta.
Amer. Heart J. 1957 54 605-609 (bib. 8 réf.)
- 124 SEN (PK) ; KINARE (SG) ; KULKARNI (TP) ; PARULITAR (GB) .
Stenosing aortitis of unknow etiology.
Surgery 1962 51 317-325 (bib. 16 réf.)
- 125 SENNING (A) ; JOHANSSON (L) .
Coarctation of the abdominal aorta.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1960 40 517
- 126 SHAPIRO (MJ) .
Coarctation of the abdominal aorta.
Amer. J. Cardiol. 1959 4 547
- 127 SHEARER (W.T) ; RUTMAN (JY) ; WEINBERG (W.A) ; GOLDRING (D) .
Coarctation of the aorta and cerebro vascular accident : a proposal
for early corrective surgery.
J. Pédi. 1970 77 1004-1009 (bib. 31 réf.)
- 128 SIASSI (B) ; ELYMAN (G) ; EMMANOULIDES (G.C) .
Hypoplasia of the abdominal aorta associated with the rubella syndrome.
Amer. J. Dis. Child. 1970 120 476-479 (bib. 17 réf.)
- 129 SIEGENTHALER (D) .
Kongenitale Koarktation der Aorta abdominalis.
Schweiz. med. Wschr 1970 100 1577-1578

- 130 SLOAN (R.D) ; CODLEY (R.N) .

Coarctation of the aorta.

The roentgenologic aspects of one hundred and twenty five surgically confirmed cases.

Radiology 1953 61 701-721

- 131 SONDERGAARD (T) ; OTTOSEN (P) .

Coarctation of the abdominal aorta.

Acta. Chir. Scand. Supp. 1961 283 194-199 (bib. 9 réf.)

- 132 SPROUL (G) ; PINTO (J) .

Coarctation of the abdominal aorta.

Arch. Surg. 1972 105 571-573

- 133 STANGONI (E) ; LAI (S) .

Considerazioni su un raro caso di coartazione dell'aorta abdominale (del tipo ipoplasia tubulaire), complicato da ipertensione arteriosa maligna per ischemia renale unilaterale.

Minerva. Cardioang. 1962 10 448-456 (bib. 54 réf.)

- 134 STANSEL (H.C) .

Complicated renal artery stenosis.

New Eng. J. Med. 1964 270 770-776 (bib. 19 réf.)

- 135 STEINBERG (CR) ; ARCHER (M) ; STEINBERG (I) .

Measurement of the abdominal aorta after intravenous aortography in health and arteriosclerotic peripheral vascular disease.

Am. J. Roentgenol 1965 95 703-708 (bib. 8 réf.)

- 136 STOKES (J) ; WOLTMANN (H) ; CARLSON (E) .

Coarctation of the abdominal aorta and renal artery stenosis corrected by surgical treatment : the importance of renal individual fonction tests in selection of proper managements.

Ann. Surg. 1960 152 856-860 (bib. 11 réf.)

- 137 TABER (P) ; KOROBKIN (M.T) ; GOODING (C.A) ; PALUBINSKAS (A.J) ;
NEUHAUSER (EBD) .

Growth of the abdominal aorta and renal arteries in childhood.

Radiology 1972 102 129-134 (bib. 13 réf.)

- 138 TONGIO (J) ; SPACH (O) ; REVILLE (Ph) ; SCHUH (D) ; WARTER (P) .

Coarctation de l'aorte abdominale avec sténose des artères rénales.

J. Radiol. Electrol. 1971 52 819-820

- 139 TONGIO (J) ; KIENY (R) ; WARTER (P) .

Coarctation de l'aorte abdominale et dysplésie des artères rénales.
A propos de 4 cas.

Ann. Radiol. 1977 20 287-290 (bib. 11 réf.)

- 140 TRENCH (NF) ; LENGYEL (L) ; MAFFEI (WE) .

Coarctações e estenos segmentares da aorta thoracica e abdominal de
localização atípica.

Arq. Hosp. Santa.Casa. Sao. Paulo. 1957 3 69-128 (bib. 43 réf.)

- 141 VEUJOZ (R) .

Les sténoses congénitales de l'aorte abdominale.
Etude de 1 cas et revue de la littérature.

Thèse Paris 1973 n° 23 60 p.

- 142 WERTHEIMER (P) ; FROMENT (R) ; DESCOTES (J) ; SITE (J) ; WEBER (B) .

Exiguïté artérielle constitutionnelle, facteur probable de thrombo-
artériose du type Buerger.

Presse Méd. 1964 72 2259

- 143 WILTSE (H.E) ; GOLDBLOOM (R.B) ; ANTIA (A.U) ; OTTESEN (O.E) ; ROWE (RD) ;
COOKE (R.E) .

Infantile hypercalcemia synchrome in twins.

New. Engl. J. Med. 1966 275 1157-1160 (bib. 16 réf.)

144 WOOD (P) .

Diseases of the heart and circulation.

London 1956 Eyre and Spottiswoode Ed. 328-343

145 ZAROFF (LI) ; KREEL (I) ; SOBEL (HJ) ; BARONFSKI (ID) .

Multiple and infraductal coarctation of the aorta.

Circulation 1959 20 910-917 (bib. 43 réf.)

